

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1940

THÈSE

N°

194

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Mme. MARPEAU Michelle, Marie, Dominique
née BONIFAS, le 30 Avril 1942
à LISIEUX (Calvados)

Présentée et soutenue publiquement le 18 mai

1940

LES CYPHOSES CONGENITALES
COMPLIQUEES DE TROUBLES NEUROLOGIQUES

"Réflexions à propos de 6 observations"

Président: Mr. GROSSIORD, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 19~~49~~ 50.

THÈSE

N° _____

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Mme. MARPEAU Michelle, Marie, Dominique
née BONIFAS, le 30 Avril 1942
à LISIEUX (Calvados)

Présentée et soutenue publiquement le 18 mars

19 50

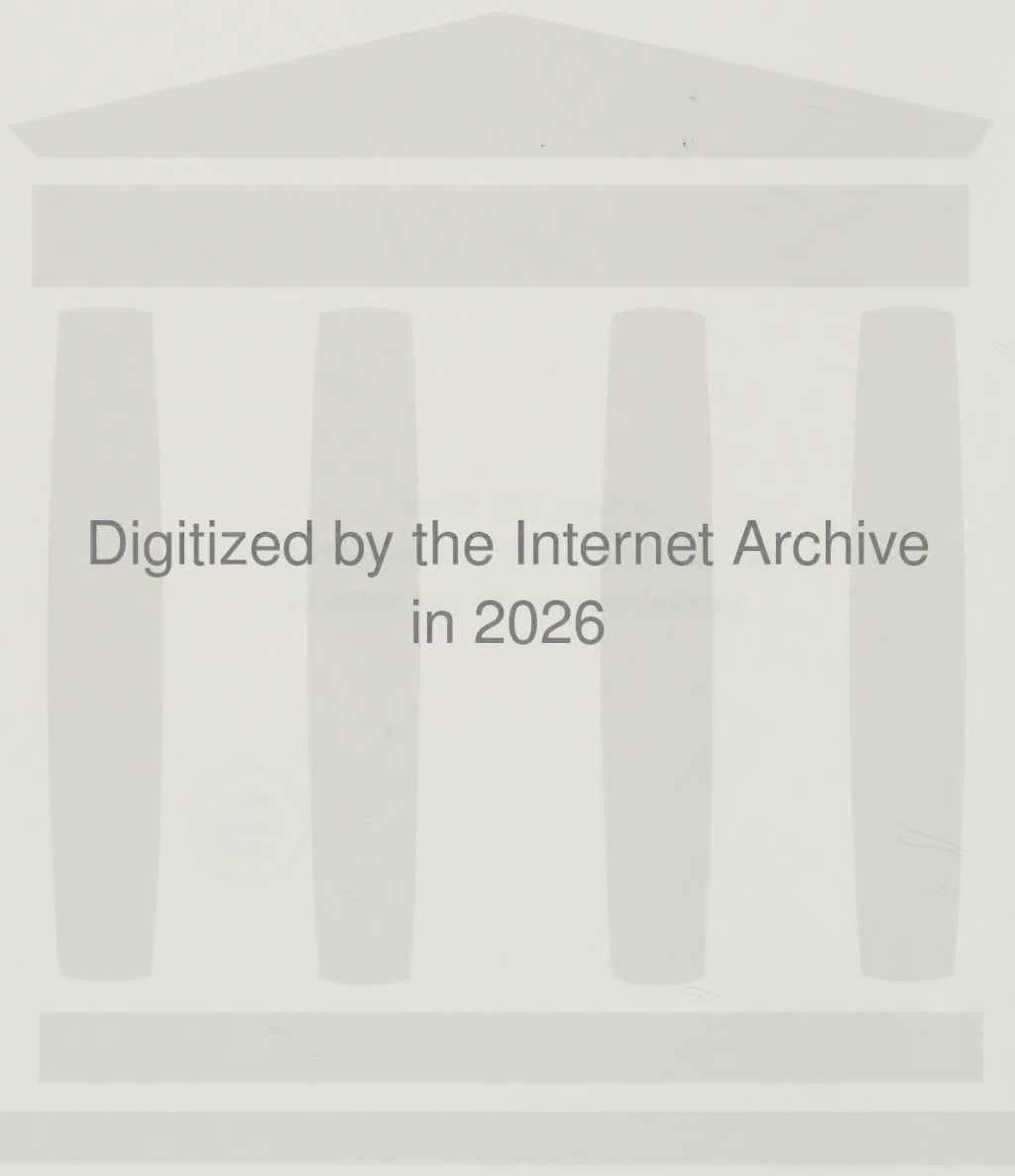
LES CYPHOSES CONGÉNITALES
COMPLIQUÉES DE TROUBLES NEUROLOGIQUES

"Réflexions à propos de 6 observations"

Président: Mr. GROSSIORD, Professeur



A tous les miens
qui par leur affection ont permis
la réalisation de ce travail.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551520_0020

A Monsieur le Professeur A. GROSSIORD

Doyen du C.H.U. PARIS - OUEST
Médecin des Hôpitaux de Paris
Professeur de Clinique de Médecine Physique
et Réadaptation Fonctionnelle
Chef du Service de Rééducation neurologique
de Garches,

Qui a bien voulu accepter la présidence
de cette thèse .

Qu'il me permette de lui exprimer ici
ma profonde gratitude et mon respectueux
attachement.

A Madame le Docteur G. DUVAL - BEAUPERE

Attachée à l'Hôpital Raymond Poincaré
Chargée de recherche à l' I.N.S.E.R.M.

Qui m'a confié, en même temps que le sujet de cette
thèse, toutes ses constatations et les schémas éla-
borés à partir des observations que nous citons.

Qu'elle trouve ici l'expression de
ma profonde reconnaissance pour le climat
amical dont elle a su entourer son aide continue
au cours de cette étude qui lui est
particulièrement chère.

à Monsieur le Docteur Ph. LACERT

Assistant des Hôpitaux
Chef de Clinique à l'Hôpital Raymond Poincaré

Qu'il trouve ici l'expression de
mes vifs remerciements pour son aide
dans l'étude et
l'interprétation de ces six observations.

à Monsieur le Docteur P. MAROTEAUX

Maître de recherche au C.N.R.S.

Qui a bien voulu nous recevoir pour nous
permettre de progresser dans la connaissance des dysplasies osseuses,

Qu'il me permette de lui exprimer
ma respectueuse gratitude.

à mes Maîtres au cours de mon Externat

Monsieur le Professeur A. GROSSIORD

Monsieur le Professeur Agrégé BRION

Monsieur le Docteur BOLGERT

Monsieur le Docteur DESFOSSES

Monsieur le Docteur LE MELLETIER

Monsieur le Docteur LEMOYNE

Monsieur le Docteur LESUEUR

Monsieur le Docteur PETIT

Monsieur le Docteur VESLOT.

1er/3/1968

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.),
Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.),
Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines
(F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme
(M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal
(E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.),
Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.),
Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.),
Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET
1er ASSESSEUR(Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR(Jean GOSSET

A. - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

MM.
Anatomie DELMAS (A.)
-- HUARD (P.)
à titre personnel CABROL (Ch.)
-- -- OLIVIER (G.)

Anatomie et Cytologie pathologiques DELARUE (J.)
à titre personnel NEZELOF (Ch.)
-- -- ORCEL (L.)

Biochimie médicale JAYLE (M.-F.)
-- -- DESGREZ (P.)
-- -- POLONOVSKI (J.)

...	MM.
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
--- --- 	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
--- --- 	MARTEL (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
-- -- 	DJOURNO (A.)
-- -- 	DOGNON (A.)
à titre personnel	WEILL-ENGELER (L.)
--- --- 	GOUGEROT (J.)
--- --- 	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
-- -- 	TUEHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
A titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
A titre personnel	LOEPP (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
-- 	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-- 	MALMEJAC (J.)
-- 	PARROT (J.)
A titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée au sports .	SCHERRER (J.)

B. - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

<u>1^{re} / MÉDECINE</u>	MM.
Biologie médicale	FALCET (P.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie .	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUNET (L.-G.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
-- --	BRICAIRE (H.)
-- --	CORNET (A.)
-- --	HOUSSET (E.)
-- --	LAROCHE (Cl.)
A titre personnel	AZERAD (E.)
--- ---	BOIE (H.)
--- ---	BPOCARD (H.)
--- ---	CAROLI (J.)
--- ---	FACQUET (L.)
--- ---	LANGUING (A.)
--- ---	LAUREY (Cl.)
--- ---	PAYET (M.)
--- ---	PERRAULT (M.)
--- ---	STEFIER (F.)
--- ---	WORMS (R.)
--- ---	ROUVIER (J.)
Pathologie respiratoire	TURIAE (J.)
Pathologie et Thérapeutique générale	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Roucicaut)	LENEGRE (J.)
-- -- (Broussais)	SOULIE (P.)

...

MM.

Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)	
Clin. des mal. cutanées et syphilitiques (St. Louis)	DEGOS (R.)	
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)	
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLERAT (F.)	
A titre personnel	BASTIN (R.)	
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)	
A titre personnel	FICHOT (P.)	
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)	
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)	
à titre personnel	LHERMITTE (F.)	
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)	
Clinique des maladies du sang (Broussais) ...	BERNARD (J.)	
à titre personnel (hématologie) ..	ANDRE (R.)	
--- --- -- ..	BOUSSER (J.)	
--- --- -- ..	DREYFUS (B.)	
Cliniques médicales	(Bicêtre	DEPARIS (M.)
	(Broussais	MILLIEZ (P.)
	(Cochin	PEQUIGNOT (H.)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	(Pitié	DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
	(- 	CONTE (M.)
(- 	KOURILSKY (R.)	
Clinique médicale propédeutique (Broussais) .	JUSTIN-BESANÇON (L.)	
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)	
Clinique et Séméiologie médicale (Antoine-Chantin)	DOMART (A.)	
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)	
-- -- (Pitié)	RAMBERT (P.)	
-- -- (Rothschild)	WOLFROMM (R.)	

...

Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DERRAY (CH.)
à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies matéboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
à titre personnel	RICHET (G.)
--- ---	CROSNIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOZZICONAZZI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISAUD (H.)
à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
à titre personnel	KREIS (B.)
--- ---	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBAR (M.)
--	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
--- ---	TUBIANA (M.)
--- ---	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)

...
Clinique rhumatologique (Lariboisière) SEZE (S. de)

Clinique toxicologique (Fernand-Widal) GAULTIER (M.)

2° / CHIRURGIE

Anesthésiologie VOURC'H (G.)

Pathologie chirurgicale LATOURTE (L.)

--- --- KUSS (R.)

--- --- H...

à titre personnel RAMADIER (J.)

Physiologie et pathologie obstétricales MORIN (P.)

Technique chirurgicale et chirurgie
expérimentale MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy) ... DENOIX (P.)

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) REDON (H.)
à titre personnel BREHANT (J.)

(Beaujon LOPIAT-JACOB (J.-L.)
(- BAUMANN (J.)
(Cochin LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu PATEL (J.)
(Saint-Antoine GOSSET (J.)
(Salpêtrière SICARD (A.)
(Tenon OLIVIER (Cl.)

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vau-
girard) ROUX (M.)

Séméiologie et clinique chirurgicale
(Broussais) POILLEUX (F.)

Séméiologie et clinique chirurgicale
(Saint-Louis) DEBEYRE (J.)

Clinique chirurgicale orthopédique et
traumatologique (Cochin) MERLE d'AUBIGNE (R.)

Clinique chirurgicale orthopédique et
traumatologique (Foch) PADOVANI (P.)

Clinique chirurgicale orthopédique et
traumatologique (Beaujon) CAUCHOIX (J.)

Clinique traumatologique (Raymond-Poincaré) ..	JUDET (R.)
et orthopédique	
Clinique de chirurgie infantile et	
orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	
(Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec) ...	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
- - (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et	
gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P.)
- - (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	
(Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- - (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologie	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)

...

MM.

Biochimie Médicale	(CARTIER (P.) (GOINARD (P.) (NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	(..... (..... (G.)
Hygiène	(BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.)
Médecine légale	(CECCAL (P.) (HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies Infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	(COURSAGET (J.) (GREMY (F.) (PELLERIN (P.)
Physiologie	(DURAND (J.) (GIRARD (Fr.) (HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Pathologie chirurgicale RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. - PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie MORICARD (R.)

...

Statistique médicale et épidémiologie SCHWARTZ (D.)

Néphrologie MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)

Conseiller Administratif Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque.

Conservateur du Musée d'Histoire de la

Médecine M. de Docteur HAHN (A.)

Conservateurs (Mme FORGET (F.)
(Mlles DUMAITRE (P.)
(LAURENT (H.)
(LE NOIR (G.)

Bibliothécaires (Mmes CONTET (J.)
(Mlles DUROZAY (M.-F.)
(ROBERGE (D.)
(LE QUANG LINH (G.)
(REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

LES CYPHOSES CONGENITALES

COMPLIQUEES DE TROUBLES NEUROLOGIQUES

"Réflexions à propos de 6 Observations"

Rééduquer une paraplégie due à une compression médullaire qui peut être levée est une capitulation. Ne pas chercher à faire le tri des malformations susceptibles d'entraîner de tels troubles neurologiques en est une autre. Cet ensemble de problèmes à résoudre ne pouvait être l'oeuvre d'un seul, ni d'une seule spécialité, mais d'une équipe de travail. Celle-ci est née spontanément, encouragée avec bienveillance par Monsieur le Professeur GROSSIORD. Au cours de ces réunions d'étude chacun apporte ses observations, ses expériences, ses succès, ses déboires, ses impressions et petit à petit la lumière se fait jour sans que l'on sache exactement de quelle équipe elle a jailli. Ainsi, le Docteur QUENEAU sentant l'un des premiers l'importance de ce problème, avait chargé le Docteur LECLERC d'approfondir l'immense travail qu'est le livre de TONDURY : "Embryologie et Malformations de la Colonne Vertébrale". LECLERC nous livre non seulement une traduction très précise, mais aussi un schéma de classification des malformations vertébrales que ses réflexions lui ont permis de proposer ; un chapitre aborde la pathologie des complications neurologiques.

De notre côté, pourvus de documents tomographiques assez nombreux, nous pouvions participer au travail de recherche avec Madame le Docteur DUVAL et le Docteur LACERT en essayant de préciser le mieux possible les caractéristiques anatomiques de l'anomalie, son siège, l'importance de la déformation, l'état du canal rachidien et des vertèbres sus et sous-jacentes. Quelques dossiers à la documentation regroupée, donc plus ancienne, permettaient des confrontations entre les lésions initiales et celles constatées lors des complications neurologiques. Il devenait possible d'individualiser les anomalies de départ, et les anomalies secondaires (d'origine mécanique pour la plupart).

Ces faits nous semblaient importants à préciser avant de commencer cette étude dont le but est de transmettre un certain nombre de constatations ^{la} que nous avons faites sur ce sujet à partir de six observations.

I N T R O D U C T I O N

Dans le cadre du Service de Professeur CHASSIGNON à Toulon, dont la vocation est la rééducation fonctionnelle des affections neurologiques, nous avons été amenés à voir un certain nombre d'enfants présentant une cyphose ou une cypho-scoliose congénitale évolutive, accompagnée ou compliquée de troubles neurologiques.

L'association d'anomalies congénitales vertébrales et de troubles neurologiques est une éventualité assez rare si on la compare au très grand nombre de cas de cyphoses, de cypho-scolioses, ou de malformations ne se compliquant jamais de troubles neurologiques. Lorsque ces troubles apparaissent au cours de la croissance, ils traduisent la souffrance d'une moelle comprimée et tendue au sommet d'une cyphose qui s'est progressivement aggravée depuis la naissance. La souffrance médullaire, dans ce cas, est purement mécanique et l'on doit pouvoir espérer une amélioration des troubles neurologiques encore récents en levant la compression.

Deux moyens de réaliser cet objectif ont été jusqu'à présent proposés et exécutés :

- l'un neuro-chirurgical : technique mise au point par le Docteur GUIOT, objet de la thèse du Docteur ANQUEZ, qui consiste en une approche et ablation délicate du chevalet osseux sur lequel la moelle est tendue.
- l'autre, orthopédique, visant à réaliser une correction progressive de la déformation cyphotique, et par là même une diminution de la compression médullaire.

...

Cette correction orthopédique peut être obtenue par différentes techniques allant des plâtres correcteurs (modalité de traitement mise au point par le Docteur STAGNARA) jusqu'à la plus spectaculaire méthode américaine dite du "halo" réalisant l'extension par broches intra-fémorales et intra-craniennes.

Constatant les résultats parfois spectaculaires de l'une ou l'autre méthode, et aussi leurs limites, il est apparu nécessaire de confronter ces deux équipes afin d'aboutir à une collaboration et à un approfondissement commun des techniques et de leurs indications. Ce fut l'objet de la réunion faite à Garches en Janvier 1968.

Dans la première partie de cette étude, nous rappellerons l'essentiel des publications que nous avons pu retrouver ; elles sont à vrai dire rares, et les documents qu'elles fournissent ne permettent que rarement une analyse complète de la dysmorphie en cause.

Dans la deuxième partie nous détaillerons les six observations faites dans le service du Professeur GROSSIORD ; puis nous regrouperons sous forme de tableau les points essentiels (date d'apparition de la cyphose et des premiers troubles neurologiques, l'existence ou non de malformations associées ou de dysplasie osseuse, la mesure des espaces interpédiculaires comparés à la normale, le type de déformation de celui-ci, l'évolution de la cyphose et des troubles neurologiques).

Dans la troisième partie nous préciserons quelques données embryologiques qui paraissent essentielles à la lecture de l'ouvrage de TONDURY (20). Puis nous aborderons la physiopathologie des signes neurologiques et nous nous reporterons aux travaux du Docteur LECLERC. Enfin, l'existence de dysplasie osseuse dans nos observations, nous amènera à nous référer aux chondrodystrophies génotypiques étudiées par le Docteur MAROTEAUX.

...

En dernier lieu, nous essaierons de montrer pourquoi le traitement ne peut se concevoir qu'en associant les ressources de l'orthopédie médicale à celles de la chirurgie orthopédique et de la neurochirurgie.

Nous essaierons de tirer un certain nombre de conclusions insistant sur l'intérêt d'un diagnostic différentiel précoce entre :

- anomalies par malformations congénitales
- et anomalies par dysplasie osseuse.

Cette distinction permettant d'envisager un pronostic et un traitement directement liés à la cause de ces anomalies.

Cette thèse ne cherche pas à être une revue exhaustive de la question, mais seulement à exposer ces observations et à montrer comment, avec l'aide des uns et des autres, elles nous permettent de cheminer dans la compréhension de cette maladie. Qu'à la lecture de celle-ci chacun y retrouve sa contribution et nous pardonne certaines interprétations qu'il ne partagerait pas.

Le sujet de cette étude est en lui-même très limité : il porte uniquement sur les cyphoses dues à une anomalie congénitale et compliquées de troubles neurologiques. C'est une éventualité heureusement rare.

Notre étude nous conduit à préciser deux points principaux:

- le premier point concerne la cause : après l'étude des six observations auxquelles nous nous référons, nous sommes amenés à distinguer les dysplasies osseuses des malformations congénitales.

- le deuxième point étudie la physiopathologie des troubles neurologiques dans nos six observations ; il permet de faire le tri des malformations susceptibles de se compliquer de paraplégie. De là découle l'attitude thérapeutique précocement rigoureuse.

Désireux de confronter nos constatations avec les publications déjà faites sur ce sujet, nous avons eu recours dans notre bibliographie à JAMES (8), ROAF (17), STAGNARA (19, 20, 21, 22), et WINTER, MOE, EILERS (28).

Ces publications sont en fait rares et les documents qu'elles fournissent ne permettent pas une analyse complète de la dysmorphie en cause.

Regroupées généralement sous le terme de cypho-scolioses congénitales compliquées de troubles neurologiques, ces observations ont essentiellement été étudiées en fonction de la thérapeutique qui leur a été appliquée et des conclusions pratiques qui en découlent.

Le rôle des dysplasies osseuses n'a pas été évoqué.

Nous n'avons pas trouvé d'études précises des anomalies en cause, notamment en ce qui concerne l'arc neural. Cette étude est en effet particulièrement difficile en raison du remaniement considérable des éléments osseux au sommet de la cyphose.

Pourtant, il nous est apparu que l'état de l'arc neural est déterminant sur la date d'apparition des troubles neurologiques.

Pour certains auteurs, plus que le type de la malformation, c'est son siège qui semble conditionner l'apparition des troubles ; les localisations hautes étant souvent cause de paraplégie (8) (28).

Pour ROAF (17), l'hémivertèbre isolée est de bon pronostic, par opposition aux anomalies vertébrales multiples souvent associées à d'autres malformations.

WINTER, MOE, EILERS (28) soulignent le rôle péjoratif de l'hémivertèbre lorsqu'elle est cuneiformisée à base postérieure et tend à s'énucléer dans le canal rachidien. Pour ces auteurs le bloc unilatéral est également de mauvais pronostic.

Sans qu'aucun élément anatomique ne nous permette de les placer dans l'un des deux groupes que nous avons distingués, on retrouve dans les observations citées par JAMES (8) des cas où les troubles neurologiques sont apparus tardivement à la période pubertaire, et un cas précis où les premiers signes de compression médullaire se sont manifestés vers 2 ans.

STAGNARA (19), intégrant trois cyphoses ou cypho-scolioses congénitales dans un groupe de "17 Observations de Paraplégies par Déformations Vertébrales par Redressement Partiel", précise la thérapeutique employée. La réduction a été obtenue par plâtres d'élongation (22) en 68 jours en moyenne. L'existence d'escarres dans deux cas a demandé des tractions trans-osseuses pendant 90 jours.

La contention de la réduction a été réalisée par arthrodèse postérieure dans 12 cas et par arthrodèse antérieure dans 3 cas. La contention post-opératoire a été maintenue pendant 6 mois au moins.

Se limitant aux cypho-scolioses sévères par malformations

...

vertébrales JAMES en évoque le traitement (8). L'existence d'une paralysie peut rendre la correction par plâtre impossible en raison de la perte de sensibilité. JAMES constate que la tringle de Harrington ne peut être fixée en raison de la cyphose et que la minceur des tissus mous au sommet de la cyphose rend difficile la fusion postérieure. Pour lui, l'arthrodèse antérieure, associée à la transposition médullaire est la méthode de choix. Il constate cependant qu'il existe une reprise évolutive après l'intervention et l'explique par l'instabilité due à la laminectomie étendue.

Les six enfants dont nous résumons l'observation ont été vus à un stade déjà très évolué, puisque les troubles neurologiques étaient déjà installés. C'est l'évolution, différente selon les cas, sous l'effet du traitement entrepris qui nous a conduits à une étude plus précise des anomalies en cause. Et c'est en fonction de ces caractères particuliers que nous avons rédigé nos observations.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

La première observation concerne la jeune LES. Ma. Hé., vue pour la première fois à Garches le 11 Janvier 1967 à 12 ans $\frac{1}{2}$. Elle présente à cette date une paraplégie* totale installée progressivement depuis Avril 1965.

Par l'interrogatoire on apprend que la cypho-scoliose a été constatée vers l'âge de 2 ans, et s'est progressivement aggravée. Isolée jusqu'à 10 ans, elle s'accompagne à partir de 1965 de troubles neurologiques, le premier signe remarqué par les parents est la marche "en lançant les jambes". Progressivement cette gêne s'accroît et en Juin 1966 l'enfant ne marche plus (on a noté une nette aggravation de la cypho-scoliose entre 1965 et 1966).

En Janvier 1967 l'enfant entre à Garches : le syndrome neurologique est celui d'une paraplégie presque totale, seuls persistent quelques mouvements volontaires des orteils droits. Le déficit des muscles abdominaux est complet.

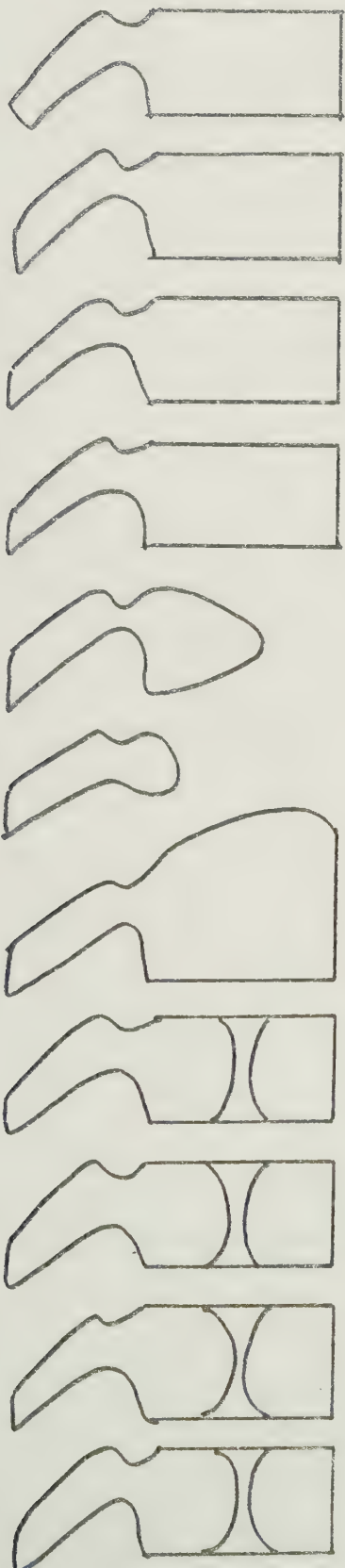
- La motricité est normale au niveau des membres supérieurs.

...

* Nous donnerons au cours de cette Etude au mot paraplégie le sens de paralysie des 2 membres inférieurs.

LES... Ma... He... 12 ans.

Droite



D₁



D₂



D₃



D₄



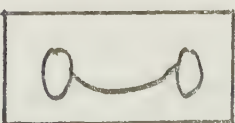
D₅



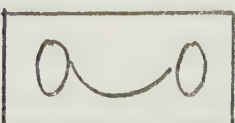
D₆



D₇



D₈



D₉



D₁₀



D₁₁

Gauche



...

- Les reflexes ostéo-tendineux sont tous retrouvés, les cutanés plantaires sont en extension des deux côtés et le pincement du dos du pied entraîne un triple retrait.

- Il existe une anesthésie complète de niveau D₁₂ avec une zone d'hypo et de dysesthésie remontant jusqu'à D₇, et les vibrations du diapason ne sont plus perçues au-dessous des fausses côtes. La position du gros orteil n'est plus reconnue ni à gauche ni à droite.

- A cette époque il s'agit donc d'une paraplégie centrale passant à la spasticité.

Les troubles sphinctériens sont apparus depuis 15 jours ; il s'agit de mictions impérieuses.

Les tomographies de face et de profil alors pratiquées précisent les malformations vertébrales constatées sur les clichés standards et l'importance de la cypho-scoliose.

Il s'agit, ainsi que le résume le schéma de la page 8, d'anomalies de D₃, D₄, D₅, D₆ et D₇. -

- D₃, D₄, D₅ : sont réduites à des hémivertèbres droites, de volume normal pour D₃ et D₄, atrophique pour D₅ qui a un aspect cunéiforme à base postérieure.
Donc : hémivertèbres droites à prédominance dorsale.

- D₆ : est aussi une hémivertèbre mais inversée par rapport aux précédentes, et cunéiforme à base postérieure.
Donc : hémivertèbre gauche à prédominance dorsale.

- De l'hémivertèbre droite de D₆ il persiste un fragment accroché à la face supérieure de D₇ avec laquelle il forme un bloc asymétrique.

Les tomographies ont montré l'intégrité des arcs neuraux et

...

...

des apophyses (épineuses, articulaires et transverses) de toutes ces vertèbres. Cette intégrité sera confirmée lors de la transposition médullaire.

Sur les clichés de profil il semble exister au niveau des corps vertébraux dorso-lombaires, à partir de D₈, des fentes frontales. Cette image radiologique que l'on peut encore trouver au plus tard chez un enfant de 2 ans, traduit la présence de cartilage non encore calcifié entre les portions ventrale et dorsale du noyau osseux du corps vertébral d'après TONDURY. Une telle image ne doit pas se retrouver à l'âge de 12 ans.

Les espaces interpédiculaires sont voisins de la normale.

Les déformations du rachis résultant de ces malformations vertébrales sont importantes. Il existe :

- une scoliose combinée dorsale supérieure droite de près de 90°, dorsale inférieure gauche de 63°,
- et une cyphose considérable en épingle à cheveux. L'épreuve de Queckenstedt-Stookey montre un blocage confirmé par la myélographie lipiodolée.

On termine cet examen par un bilan complet : le retentissement respiratoire est important : en Janvier 1967 l'enfant a une capacité vitale de 0,600 litres. A cette date l'enfant mesure 1,25 m, débute sa puberté (P₂, S₀) selon la classification de TANNER.

L'enfant présente d'autre part une dysostose cléido-cranienne avec persistance de la grande fontanelle, absence de clavicule, saillie des bosses frontales, une denture défectueuse (incisives supérieures latérales) et un palais ogival. L'interrogatoire précise chez le père de l'enfant une cypho-scoliose devenue évidente entre 15 et 18 ans sans retentissement respiratoire avant 35 ans, et une fermeture tardive de la fontanelle antérieure ; et, chez un frère de 19 ans, l'existence d'anoma-

...

...

lies dentaires mais pas de scoliose.

La décision neurochirurgicale est rapidement prise. Le 8 Février 1967 un plâtre de détraction est réalisé selon la technique de DONALDSON et ENGH, répandue en France par STAGNARA et adaptée en vue de l'intervention. L'enfant est opérée dans le service du Dr GUIOT à l'Hôpital FOCH, le 11 Février 1967 ; elle a 12 ans $\frac{1}{2}$.

L'intervention réalisée est une "transposition médullaire par voie postérolatérale". Les principales constatations relevées dans le compte-rendu opératoire sont les suivantes :

- une imbrication très importante des côtes
- un fourreau dural tendu sur un chevalet antérieur aplati et laminé, et retenu par des adhérences qui seront enlevées.

Le fourreau dural est donc dégagé par une costo-arthro-hémi-laminectomie limitée et la résection des apophyses articulaires et des pédicules. Puis le chevalet qui comprime la moelle est enlevé : il est formé non seulement de corps vertébraux mais aussi des pédicules gauches et de l'extrémité des côtes gauches du fait de la rotation des corps vertébraux vers la droite.

La transposition terminée, la moelle repose sur un lit essentiellement constitué par les têtes costales elles-mêmes.

Au décours de l'intervention on a constaté une amélioration progressive des signes neurologiques. L'enfant est revenue à Garches le 1er Mars et, dès le 3 Mars, le traitement orthopédique repris :

- la détraction progressive dans le plâtre opératoire est poursuivie pendant 1 mois $\frac{1}{2}$ à la suite duquel on constate une élongation de plus de 8 cm et à l'examen spirométrique une capacité vitale passée de 0,600 l à 1 l.

- puis le 15 Avril 1967 on fait le premier plâtre modelant à minerve qui est renouvelé tous les 3 mois. Ce plâtre est confectionné dans un cadre orthopédique avec bandes de toile de dérotation ; quelques particularités techniques ont conduit à ne pas utiliser le terme E.D.F.

...

Transposition médullaire



	2 - 67	4 - 67	4 - 67	7 - 67	10 - 67	1 - 68	4 - 68	6 - 68	10 - 68	1 - 69	4 - 69
		D	AM ₁	AM ₂	AM ₃	AM ₄	AM ₅	AM ₆	AM ₇	AM ₈	AM ₉
FACE D ₁ D ₇ L ₁	#	90°	50°	62°	53°	58°	45°	48°	60°	50°	51°
		63°	34°	42°	37°	36°	29°	29°	36°	30°	31°
PROFIL			70°	52°	49°	53°	41°	45°	43°	30°	23°
C.V. L	0,600	1,000	1,000	1,000	1,140		1,300	1,160	1,200	1,340	1,380
T. m	1,27	1,350	1,350	1,37	1,39	1,415	1,42	1,42	1,45	1,45	1,46
P	P ₂								P ₂	P ₃	P ₄
S	S ₀								S ₊	S ₊	S ₊

D = plâtre de détraction selon la technique de DONALDSON & ENGH, répandue en France par STAGNARA
 AM = plâtre modelant à minerve exécuté dans un cadre orthopédique
 CV = capacité vitale en litres
 T = taille en mètre
 P = pillosité pubienne
 S = développement des seins.

LES. Ma. - Hé.

EVOLUTION SOUS TRAITEMENT CHIRURGICAL PUIS ORTHOPÉDIQUE

Transposition médullaire



	2 - 67	4 - 67	4 - 67	4 - 67	7 - 67	10 - 67	1 - 68	4 - 68	6 - 68	10 - 68	1 - 69	4 - 69
		D	AM ₁	AM ₂	AM ₃	AM ₄	AM ₅	AM ₆	AM ₇	AM ₈	AM ₉	
FACE D ₁ D ₇ L ₁	#	90°	50°	62°	52°	53°	58°	45°	48°	60°	50°	51°
		63°	34°	42°	39°	37°	36°	29°	29°	36°	30°	31°
PROFIL				70°	52°	49°	53°	41°	45°	43°	30°	28°
C.V. L	0,600	1,000	1,000	1,000	1,000	1,140		1,300	1,160	1,200	1,340	1,380
T. m	1,27	1,350	1,350	1,37	1,39	1,415		1,42	1,42	1,45	1,45	1,46
P	P ₂									P ₂	P ₃	P ₄
S	S ₀									S ₊	S ₊	S ₊

D = plâtre de détraction selon la technique de DONALDSON & ENGH, répandue en France par STAGNARA
 AM = plâtre modelant à minerve exécuté dans un cadre orthopédique
 CV = capacité vitale en litres
 T = taille en mètre
 P = pillosité pubienne
 S = développement des seins.

LES. Ma. - Hé.

EVOLUTION SOUS TRAITEMENT CHIRURGICAL PUIS ORTHOPÉDIQUE

...

L'amélioration clinique constatée au décours de l'intervention s'est poursuivie régulièrement, parallèle à celle de la cypho-scoliose et de la capacité vitale (cf tableau page 12).

En effet, en Avril 1967 tous les mouvements sont possibles, les troubles de la sensibilité profonde plus importants à gauche diminuent, la sensibilité superficielle redevient normale, les troubles sphinctériens ont disparu. La marche est progressivement reprise d'abord avec aide, puis dans les barres.

Seule persiste, inchangée depuis l'intervention, une hypoesthésie gauche suspendue $D_6 - D_8$: qui s'explique par la section des racines nerveuses qui retenaient la moelle lors de la transposition médullaire.

- 3 mois après l'intervention la motricité est quasi normale avec, au niveau des deux membres inférieurs, une discrète hypertonie, des réflexes rotuliens un peu vifs et une sensibilité profonde un peu perturbée à gauche.

- Depuis Janvier 1968 les réflexes cutanés-plantaires sont en flexion.

- Actuellement, en Juillet 1969, l'examen neurologique est normal à l'exception d'une discrète hyper-réflexivité des réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs, et d'une bande anesthésique gauche centrée sur D_7 . Le maintien par plâtres correcteurs a été poursuivi jusqu'à cette date. Il a permis une amélioration des déformations rachidiennes et une augmentation de la capacité respiratoire.

- Le maintien des corrections sera fait prochainement par arthrodèse vertébrale.

°°°

En Résumé

Au total il s'agit d'une dysostose cléido-cranienne, avec cypho-scoliose précocement évolutive, des troubles neurologiques qui

...

...

coïncident avec quelques manifestations pubertaires (pilosité pubienne).

La constatation d'anomalies de 5 corps vertébraux de D₃ à D₇ a été faite à l'âge de 12 ans. Les arcs neuraux et les apophyses (transverses, articulaires et épineuses) sont respectés.

Le traitement neurochirurgical conjugué au traitement orthopédique prolongé par plâtres correcteurs a été couronné de succès.

OBSERVATION N° 2

La seconde observation est celle d'une jeune italienne qui entre pour la première fois à Garches en Septembre 1969 à l'âge de 11 ans.

La naissance a été normale (Août 1958). C'est à l'âge de 14 mois qu'a été signalée pour la première fois une asymétrie du dos. Le diagnostic de scoliose porté, l'enfant fut mise dans une coquille plâtrée pendant 2 à 3 mois au cours desquels l'inflexion rachidienne s'est beaucoup aggravée.

En Avril 1960, devant la stagnation du poids et de la taille, un bilan osseux est fait qui révèle des anomalies au niveau des métaphyses des os : le diagnostic de dysostose métaphysaire est porté pour la première fois. Le traitement alors institué comprend S.T.H. et DURABOLIN à la dose de 15 mg tous les 15 jours. Il est interrompu au bout de 4 mois en raison d'une virilisation croissante.

En deux ans, de 1961 à 1963, l'enfant ne prend aucun poids. En Mars 1963, la taille est de 96 cm, la longueur des membres inférieurs de 42,5 cm et le poids de 13,2 kg. C'est-à-dire qu'à 3 ans $\frac{1}{2}$ l'enfant a la taille d'un enfant de 2 ans $\frac{1}{2}$ mais un segment inférieur de 3 ans $\frac{1}{2}$. A cette date l'hypotrophie porte donc sur le segment supérieur : la cyphose est déjà très développée et semble alors être seule en cause dans ce raccourcissement de 9 cm par rapport à la normale. Il existe une hypertrichose très nette. C'est à cette date qu'apparaissent les premiers signes neurologiques et en Avril 1963 l'enfant cesse de marcher. La gibbosité est déjà très marquée, il existe une

...

parésie des membres inférieurs, un clonus inépuisable du pied, les reflexes achilléens sont vifs et les réflexes cutanés abdominaux ne sont pas retrouvés. La sensibilité superficielle est normale à l'exception d'une zone d'hyperesthésie en ceinture retrouvée sous la gibbosité. Il n'y a pas de troubles urinaires.

L'épreuve de Queckenstedt-Stookey alors pratiquée montre un blocage partiel et l'albuminorachie est de 880 mg/l.

L'enfant est alors mise en extension continue et en treize jours, semble-t-il, les troubles neurologiques regressent. VIV. est passée de l'extension continue dans un plâtre thoraco-pelvien sans minerve. Les troubles moteurs réapparaissent. La paraplégie s'installe et se complète lentement mais régulièrement depuis cette date, tandis que la cyphose s'accroît progressivement. De l'âge de 5 ans jusqu'à ce jour, l'enfant est soumise à une traction prenant appui uniquement sur les crêtes iliaques sans contre-appui sus-jacent, et à une surveillance visant à lutter contre les rétractions, les attitudes vicieuses et les problèmes cutanés ; elle n'est jamais assise.

A son arrivée à Garches (le 24 Septembre 1969) l'examen clinique est le suivant : l'enfant est hypotrophique comme le révèlent les mensurations (taille : 120 cm en tenant compte de la cyphose, segment supérieur : 68 cm, segment inférieur 52 cm, membre supérieur : bras 27 cm, avant bras 18 cm ; membres inférieur : cuisse 29 cm, jambe 25 cm). Ces mensurations sont disproportionnées (segment supérieur d'un enfant de 10 ans et segment inférieur de 5 ans $\frac{1}{2}$). La pilosité pubienne est à P_4 suivant la classification de TANNER, la pilosité axillaire à 0, les seins à 0.

VIV. présente une cyphose dorsale moyenne avec une déformation considérable du thorax qui est étroit, bombant en avant dans ses 2/3 moyens (les clichés que nous étudierons plus tard préciseront l'importance des déformations). La capacité vitale est de 0,560 l.

La mobilisation passive des articulations n'est dans l'ensemble pas limitée.

L'enfant, quoique très spastique, ne présente que peu de rétractions : léger varus équin facile à réduire au niveau des deux

...

...
pieds, et très discret flexum de hanches.

Des clichés du squelette osseux sont réalisés pour établir un bilan de la dysostose métaphysaire. Comparés aux clichés antérieurs l'évolution est favorable, il n'existe plus que quelques lésions évolutives au niveau des coudes, des poignets, des mains et des chevilles. Les têtes humérales et fémorales sont maintenant soudées, ces dernières en position vicieuse (Coxa-vara importante plus marquée à gauche).

L'examen neurologique recherche avec minutie les moindres signes positifs permettant de savoir si la section médullaire est complète ou incomplète.

- Sur le plan moteur : abolition totale de tout mouvement volontaire sous lésionnel (aucun mouvement décelable au niveau des orteils, la flexion-extension des cuisses sur le bassin est impossible). Les muscles abdominaux ne sont le siège d'aucune contraction palpable.

- Les reflexes ostéotendineux rotuliens sont vifs, les achilléens abolis.

- La spasticité est très marquée au niveau des membres inférieurs avec un clonus inépuisable du pied.

- Les réflexes cutanés plantaires sont en extension,

- Les réflexes cutanés abdominaux sont tous abolis.

- Le réflexe anal est conservé.

- L'étude de la sensibilité (très longue en raison de la très grande suggestibilité de cette enfant et des difficultés d'ordre linguistique) nous a permis de conclure que l'anesthésie n'est pas complète : il existe une anesthésie à la piqure remontant jusqu'à D₁₀ à gauche, jusqu'à D₁₂ à droite,

.- la sensibilité tactile, quoique très diminuée, persiste jusqu'à S₁,

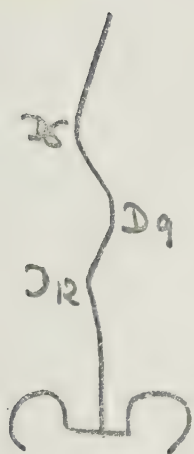
.- la sensibilité thermique s'émousse progressivement de L₂ - L₃ jusqu'à la plante des pieds,

...

1960

1963

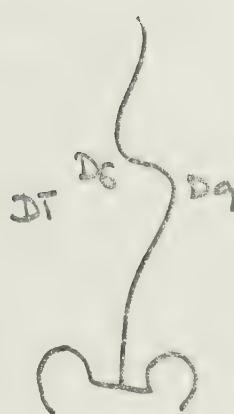
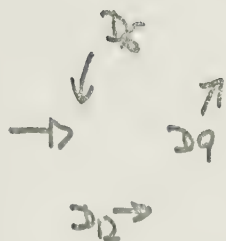
18



FACE



PROFIL



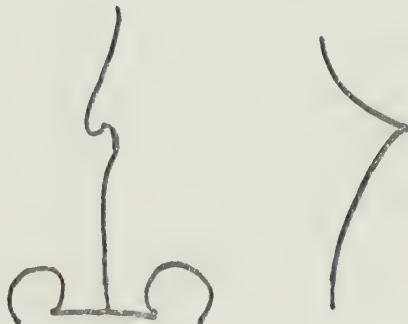
FACE



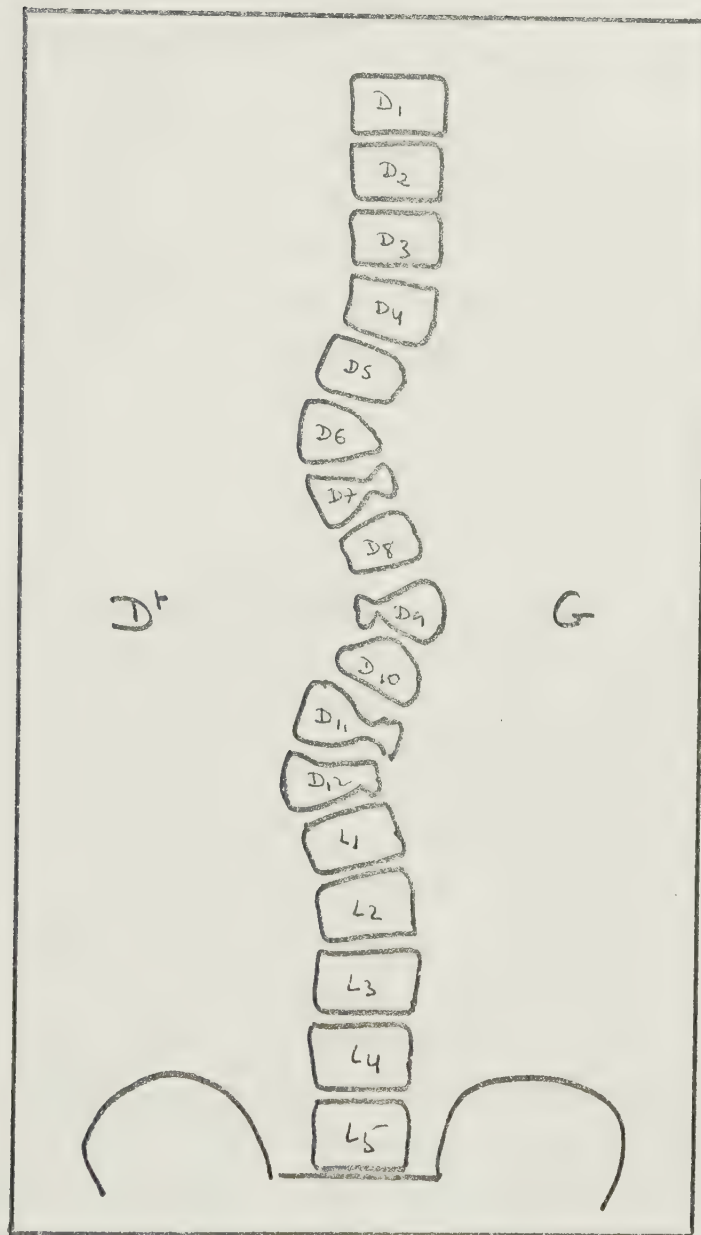
PROFIL

1969

DT



NAM... VIV... Evolution progressive de la scoliose et de la cyphose entre 1 et 2 ans et entre 2 et 10 ans
 des 2 courbures supérieures de la scoliose s'accentuent, alors que l'inférieure centrée par D₁₂ disparaît
 la cyphose s'accentue de plus en plus.



Aspect général du rachis de face en mai 1960.

...

.- l'étirement des rétractions des tendons d'Achille engendre une sensation douloureuse. La pression transversale de l'avant-pied entraîne un triple retrait.

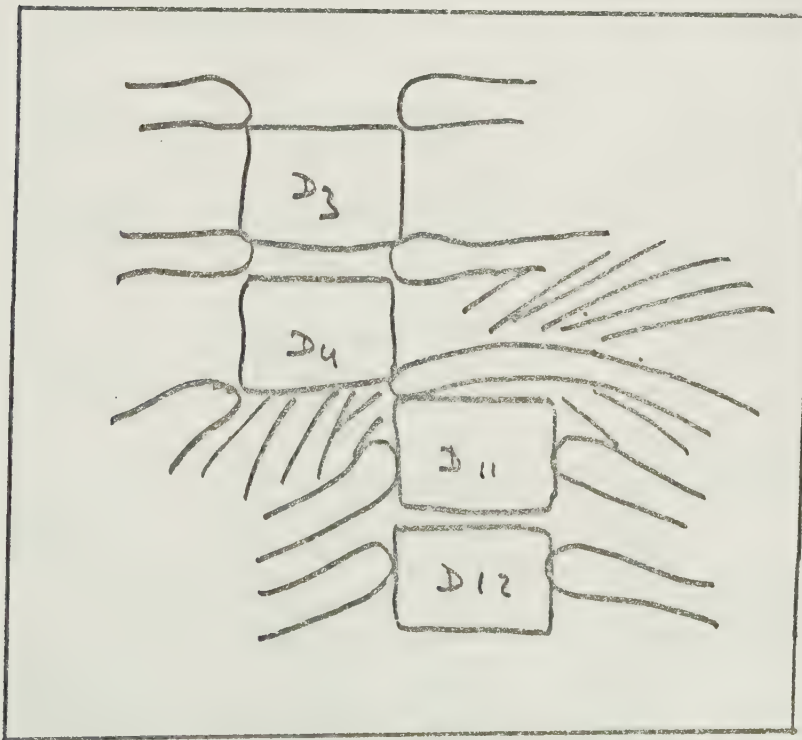
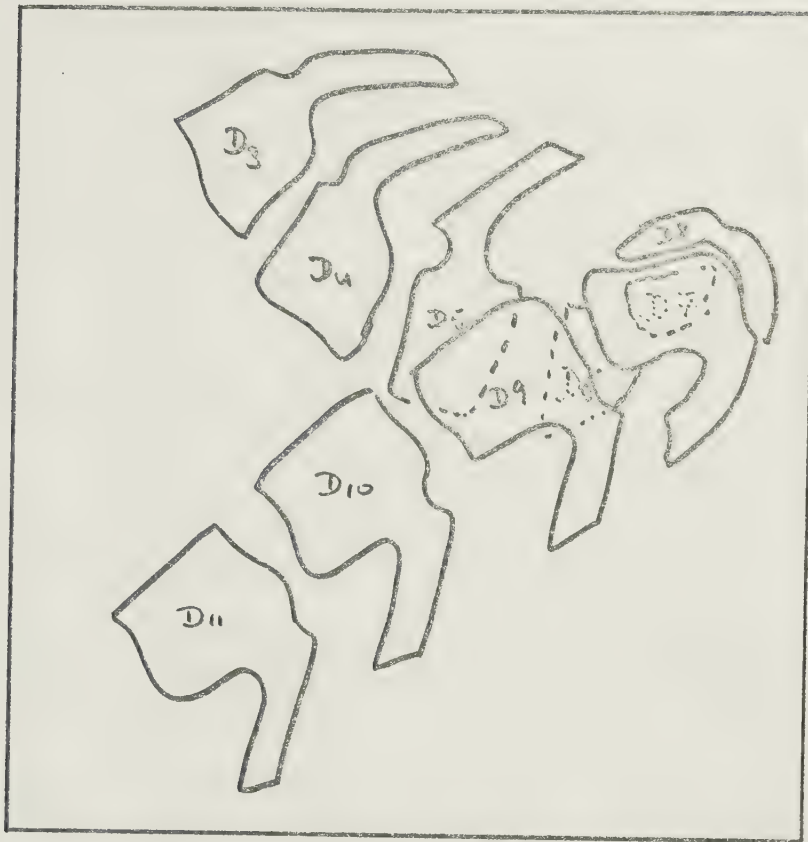
.- l'anesthésie profonde est, elle aussi, incomplète : il existe quelques erreurs à la mobilisation des gros orteils, et les vibrations du diapason nettement perçues sur les épines iliaques le sont encore, mais très atténuées au niveau des rotules.

- Le contrôle sphinctérien est imparfait ; l'enfant ne se mouille pas, mais boit peu.

L'analyse des tomographies du rachis (de face et de profil) a été facilitée par l'étude des clichés standards antérieurs dont les plus anciens ont été pris à l'âge de 14 mois. Sur ces premiers clichés, il existe une scoliose à triple courbure (cf. schéma page 18) : dorsale droite centrée sur D_6 , dorsale gauche centrée sur D_9 , dorsale droite centrée sur D_{12} , sans cyphose notable. Celle-ci centrée par D_8 D_9 ne devient évidente que sur le profil de Mai 1960. Sur le cliché standard de face on remarque l'aspect inhabituel de certaines vertèbres (D_5 , D_6 , D_7 , D_8 , D_9 , D_{10} , D_{11} et D_{12}) qui semblent s'ossifier irrégulièrement, l'une des moitiés gauche ou droite prédominant. Il en résulte une asymétrie des vertèbres avec convergence plus ou moins marquée de leurs faces supérieure et inférieure vers la droite pour D_6 , D_{11} et D_{12} vers la gauche pour D_9 (cf schéma page 19). Les espaces inter-pédiculaires sont nettement rétrécis ; ils correspondent à ceux d'un enfant âgé de 6 mois alors qu'en Mai 1960 l'enfant a 21 mois.

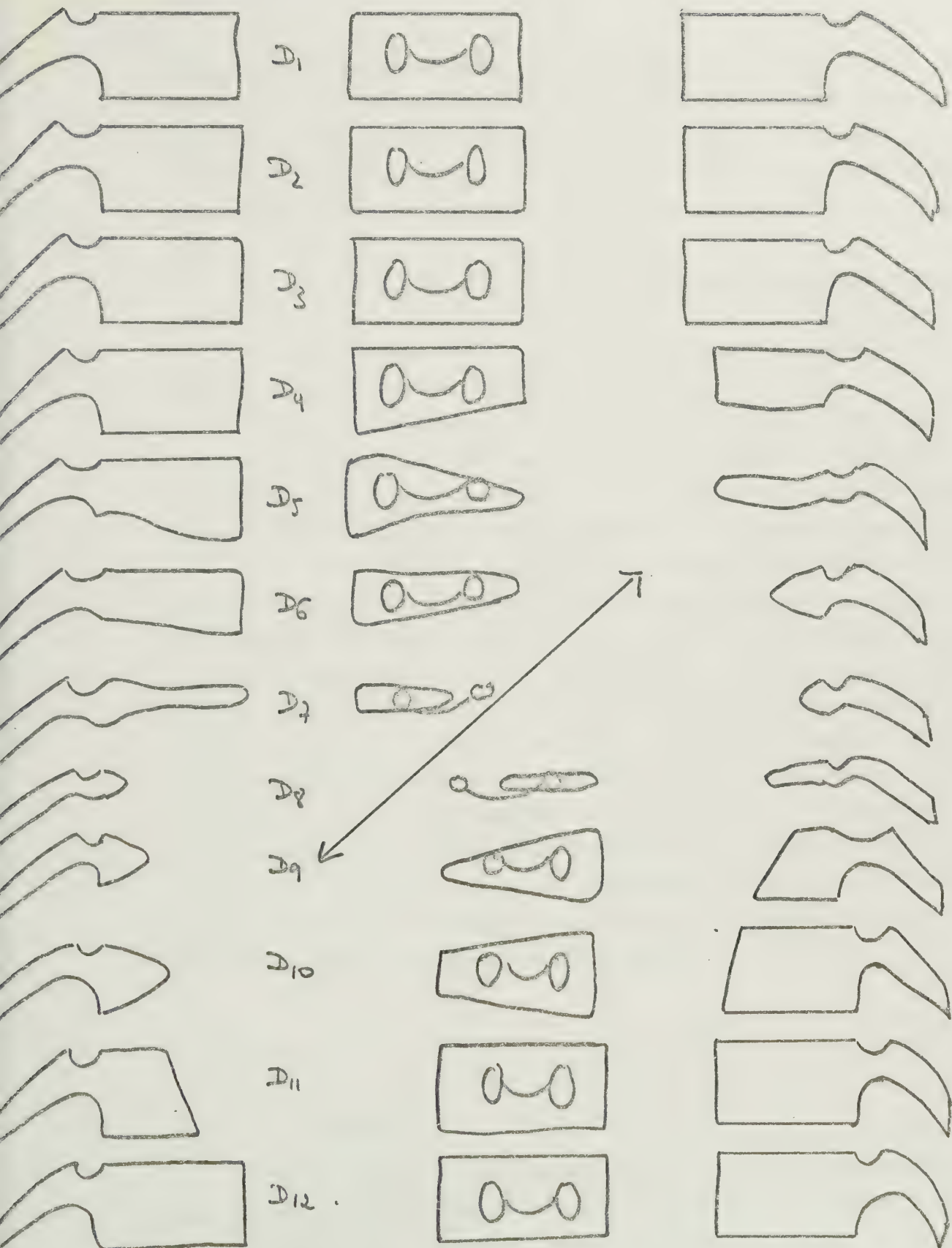
C'est sur les clichés de face de 1963 qu'on voit s'amorcer une luxation du rachis sur lui-même. D_7 et D_8 semblent glisser l'une sur l'autre : D_7 en bas à droite et en avant entraînant le rachis sus-jacent, D_8 en haut à gauche et en arrière accompagnée des vertèbres sous-jacentes. Ce mouvement s'accroît petit à petit, tandis que la cyphose se ferme en épinglé à cheveux. Ainsi, sur les derniers clichés

...



FACE EN NOV. 1969

des cotes portant en éventail témoignent de la présence des vertèbres D5 - D6 - D7 - D8 - D9 - D10, "téléscopées" dans le sens antéro-postérieur en arrière de D4 - D11



Dente

Gche

...

standards de face, le rachis se présente comme une baïonnette dont la tige supérieure, située à droite, va de D_1 à D_4 et la tige inférieure descend à gauche du plan sagittal à partir de D_{11} . Les images des vertèbres intermédiaires à $D_4 - D_{11}$ disparaissent dans une superposition antéro-postérieure. On vérifie leur présence sur le profil (cf. schéma page 21) :

- D_4, D_5, D_6 offrent de face un aspect cunéiforme à sommet gauche,

- le corps de D_7 a presque complètement disparu ; seule persiste sa moitié droite très aplatie,

- la déformation de D_8 est voisine de celle de D_7 , mais inversée par rapport au plan sagittal ; on retrouve là l'image du glissement de $D_7 - D_8$ l'une sur l'autre suivant un plan oblique en bas et à droite. L'asymétrie de ces vertèbres s'est accentuée depuis 1960.

- par contre, les corps des vertèbres sous-jacentes (en particulier D_{11} et D_{12}) apparaissent simplement plus hauts que larges par insuffisance du développement antéro-postérieur (cf. schéma page 22). L'intégrité apparente de $D_{11} - D_{12}$ surprend en comparaison de l'aspect qu'elles présentaient sur les clichés de 1960. On est tenté de faire un parallèle entre l'évolution de cette image et la réparation métaphysaire constatée au niveau des fémurs et des têtes humérales : l'évolution de la dysostose métaphysaire étant cyclique, les métaphyses sont fragiles pendant une période déterminée dont la fin se situe vers 12 ou 13 ans. Il semble logique de favoriser un développement harmonieux des zones d'ossification enchondrale en les soustrayant aux forces mécaniques susceptibles de les déformer.

°°°

En résumé

Il s'agit d'une dysostose métaphysaire dont les lésions sont particulièrement importantes selon MAROTEAUX. Elle présente des lésions vertébrales considérées comme exceptionnelles dans ce type de dysplasie.

...

...

1) Sur un certain nombre de vertèbres, apparaît une anomalie unilatérale de la jonction pédicule-corps dont on ne peut préciser la nature (cartilage, tissu fibreux). Cette anomalie est associée à un aspect cunéiforme des corps vertébraux sur la radiographie de face.

On note une intégrité complète des arcs neuraux et des apophyses.

2) L'inversion des anomalies en $D_7 - D_8$ favorise à ce niveau le glissement des deux vertèbres cunéiformes l'une sur l'autre point de départ de la déformation cyphotique.

3) Les espaces interpédiculaires sont inférieurs à la normale dès l'âge de 14 mois.

4) Il n'existait initialement aucun trouble neurologique; la paraplégie est apparue à l'âge de 5 ans, d'origine mécanique, puisqu'elle avait regressé en 13 jours avec une extension continue.

5) De l'attitude thérapeutique adoptée, on peut tirer les conclusions suivantes :

- efficacité de l'extension réalisée,
- absence d'efficacité de tout plâtre ne comprenant pas de minerve,
- pour l'avenir, si la persistance de signes sensitifs peut inciter à tenter une épreuve thérapeutique, la seule logique, étant donné l'importance de la déformation, est l'élongation continue en plâtres correcteurs, visant à réduire progressivement la cyphose.

OBSERVATION N° 3

L'enfant BEL. Zou, née en Août 1957, est vue pour la première fois à Garches en 1967 pour une parésie des membres inférieurs installée progressivement depuis 1965. Une cyphose a été remarquée dès l'âge de 2 ans. Le diagnostic alors porté fut celui de "Mal de Pott" et entraîna l'hospitalisation de cette enfant d'origine algérienne de 1959 à 1960. Elle présentait à cette date des réactions à la tuberculine très positives.

A son entrée dans le Service en 1967, elle présente une gibbosité importante avec une cyphose et une capacité vitale de 0,840l. Le syndrome neurologique est le suivant :

- parésie des membres inférieurs, avec exagération très nette des reflexes ostéotendineux avec clonus inépuisable du pied.
- un réflexe cutané plantaire en extension des deux côtés,
- pas de troubles de la sensibilité
- pas de troubles urinaires.

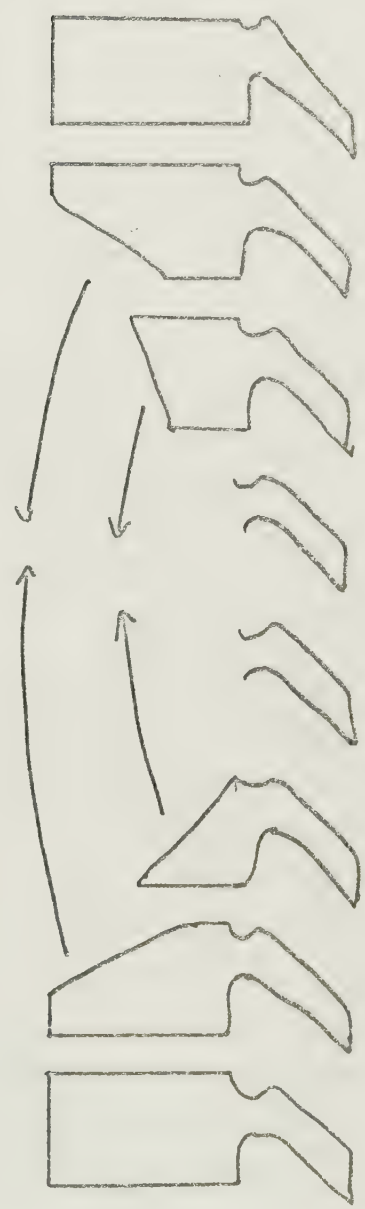
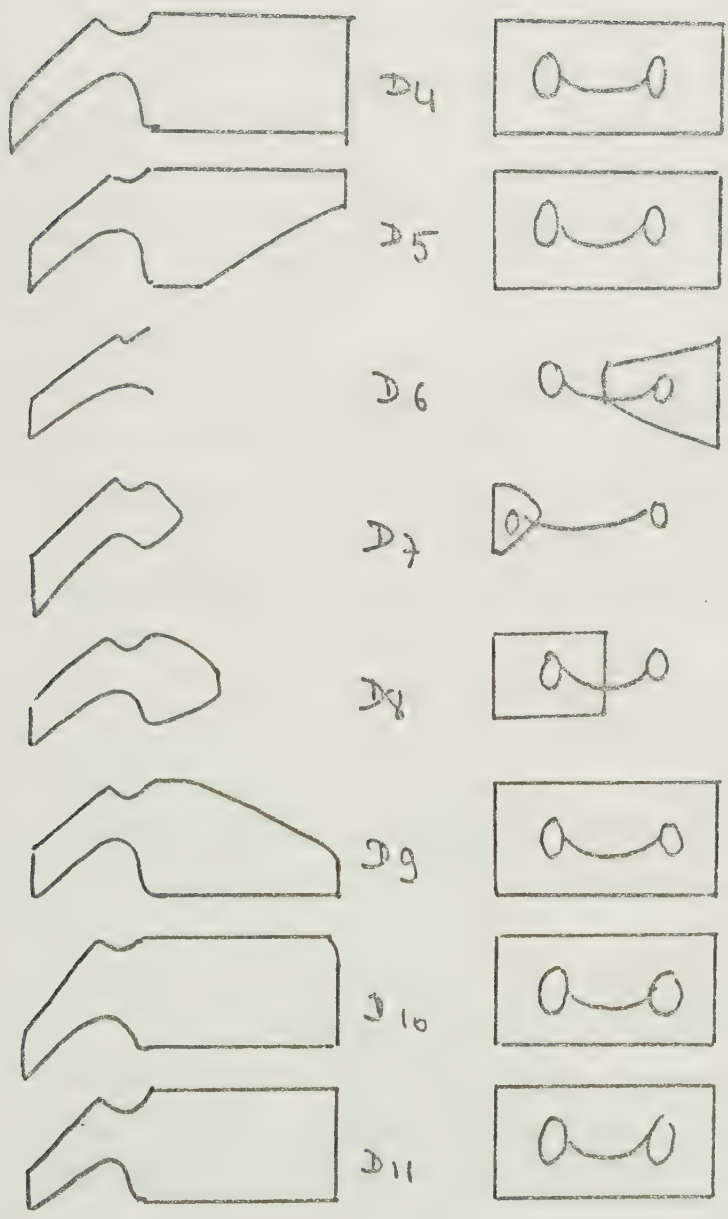
Il existe une cyphose presque pure de limites $D_3 - D_{11}$ dont l'angulation mesurée sur les clichés standards de Février 1967 est de 110° . A la lecture de ces clichés le diagnostic de Mal de Pott est mis en doute et une anomalie vertébrale congénitale évoquée; son étude plus précise sera faite sur des tomographies de face et de profil.

Les malformations portent sur $D_6 - D_7 - D_8$ (D_7 étant le

BEL... zou... looks.

Droite

Gauche.



...

sommet de la cyphose) - (cf. schéma page 26).

- D₆ : hémivertèbre gauche à prédominance dorsale
- D₇ : hémivertèbre droite à prédominance dorsale
- D₈ : hémivertèbre droite à prédominance dorsale.

Mais pédicules, lames et apophyses sont intacts ; les côtes sont normales. Les espaces interpédiculaires sont inférieurs à la normale. Nous n'avons pas de cliché de 1959 qui nous permettrait de savoir si cette anomalie existait primitivement.

Il existe un blocage complet à l'épreuve de Queckenstedt-Stookey.

Le siège de la compression médullaire étant évident, les myélographies ne sont pas pratiquées.

Le traitement orthopédique est institué : l'enfant est mise dans un plâtre de détraction qui est remplacé en Juillet 1967 par un plâtre modelant à minerve qui sera renouvelé tous les trois mois.

En Juillet 1967 : cliniquement on constate la regression des troubles neurologiques ; seul persiste un signe de Babinski à gauche.

On constate une première amélioration de l'angle de la cyphose mesuré entre D₄ et D₁₁. Puis l'état est stationnaire : D₅ D₁₀ et D₆ D₉ semblent nez à nez et ne veulent pas se débloquer. Une éventuelle indication chirurgicale est alors évoquée pour libérer la moelle et articuler D₉ et D₈ afin de permettre une réductibilité locale. Puis un autre progrès survient à l'occasion du renouvellement du plâtre et l'indication neurochirurgicale est définitivement repoussée.

En Octobre 1967, on constate une stabilité neurologique et une amélioration de l'angle de la cyphose (les mesures successives montrant sa sensibilité à l'élongation). On décide de poursuivre le traitement par plâtres correcteurs jusqu'à l'exécution d'une arthrode

...

	9 - 64	12 - 65	9 - 66	4 - 67	7 - 67	10 - 67	1 - 68	4 - 68	6 - 68	10 - 68	1 - 69	4 - 69
				D	AM ₁	AM ₂	AM ₃	AM ₄	AM ₅	AM ₆	AM ₇	AM ₈
D ₅ D ₁₀	120°	147°	124°	-	94°	107°	107°	105°	85°	85°	68°	90°
D ₄ D ₁₁	113°	109°	115°	D ₃ 110° D ₁₁	75°	75°	67°	65°	78°	non visible	59°	61°
C V L.				0,840		0,960 73%	0,900 61%	0,980 74%	1,040 67%	1,080 63%	1,060 63%	1,180 63%
T cm.					112	117	121,5	123,5				
P S			P ₁ S ₁				P ₂ S ₊				P ₄ S ₊	

PEL. Zou.

Evolution de la cyphose sous l'action du traitement orthopédique, parallèlement à la capacité vitale, la taille et le développement pubertaire de l'enfant.

...
 vertébrale destinée à fixer la correction obtenue. L'évolution étant régulièrement suivie sur les chiffres de l'angulation, la capacité vitale, la taille et l'examen neurologique (cf. tableau page 28).

Un an plus tard on constate l'efficacité du traitement mais l'état mandibulaire de l'enfant impose un traitement chirurgical qui est décidé pour le dernier trimestre 1969.

°°°

En résumé :

1) Anomalies du corps des vertèbres D₆, D₇, D₈ : hémivertèbres sous-jacentes.

Intégrité des arcs neuraux et des apophyses.

Initialement prises pour une maladie de Pott.

2) Cyphose presque pure existant primitivement et qui secondairement s'accroît et prend la forme d'une épingle à cheveux.

3) Espaces interpédiculaires inférieurs à la normale.

4) Pas d'autres malformations associées.

5) Troubles neurologiques apparus à l'âge de la puberté mais ayant régressé sous l'effet du

6) Seul traitement orthopédique qui a nécessité de la patience (Il faut en effet savoir que certaines déformations résistent aux premiers plâtres puis cèdent à la longue).

Il a permis une réduction de la cyphose et l'acquisition d'un plus grand volume respiratoire.

O B S E R V A T I O N N° 4

L'enfant MEG Patrick entre à Garches le 8 Août 1967 à l'âge de 6 ans pour une cyphose pure compliquée de paraplégie.

Dans ce cas, grossesse et accouchement semblent avoir été normaux, mais dès l'âge de 3 mois il existe une gibbosité, et des troubles moteurs des membres inférieurs sont constatés à 11 mois. L'enfant marche à 2 ans et parle à 4 ans. Dans les antécédents familiaux on trouve : un bec de lièvre dans l'ascendance du père et la mort inexplicable de plusieurs enfants en bas âge.

A son arrivée dans le service, à 6 ans, l'enfant présente une paraplégie de niveau L_2 L_3 , une anesthésie de même niveau avec une hypoesthésie remontant jusqu'à $D_8 - D_9$, et des troubles sphinctériens.

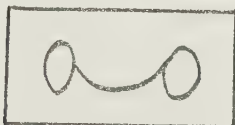
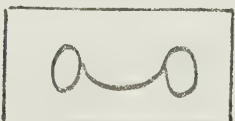
Les clichés standards et tomographiques mettent en évidence:

A) une malformation vertébrale de D_{12} (cf. schéma page 31): pas d'hémi-corps droit, un hémi-corps gauche cunéiforme, et un hémi-arc postérieur gauche seul. L'angulation qui en résulte est une cyphose de 66° entre D_{11} et L_1 et de 45° entre D_{10} et L_2 .

...

MEG... Pat...

Droite

D₁₀D₁₁D₁₂L₁L₂

Gauche



...

B) une malformation de la charnière cervico-occipitale
avec dysgénésie de l'hémi-atlas et de l'hémi-odontoïde gauches.

Il existe par ailleurs des malformations multiples :

- bec de lièvre
fissure palatine } opérés à l'âge de un an
- pavillon de l'oreille gauche dystrophique
- spina bifida de L₅ et des vertèbres sous-jacentes.

Une myélographie gazeuse faite en Novembre 1969 ne montre pas de compression bulbo-cervicale ; elle précise la morphologie du canal vertébral en regard de la malformation : D₁₂ n'a pratiquement pas de corps ; un nodule résiduel fait saillie dans le canal rachidien formant un chevalet sur lequel est comprimée la moelle.

Un traitement orthopédique est décidé avant une intervention neuro-chirurgicale "quitte à l'écourter si l'évolution se précipitait". Ce choix thérapeutique pose certains problèmes :

- 1) le risque d'une détraction sur une charnière atloïdo-axoïdienne malformée,
- 2) l'existence d'éventuelles adhérences de la moelle,
- 3) l'importance de la sténose transversale du canal.

Mais l'intervention chirurgicale immédiate entraînerait l'excès d'un fragment osseux d'autant plus important que l'angle de la cyphose est plus aigu : la conséquence en serait une fragilité accrue du rachis. Le but du traitement orthopédique est donc d'ouvrir progressivement l'angle de la cyphose pour que la saillie osseuse comprimant la moelle soit réduite au maximum avant d'aller la réséquer chirurgicalement.

Le traitement orthopédique commence le 15 Janvier 1968 par un plâtre modelant à minerve transformé en détraction. Mal supporté (escarres iliaques) il impose le passage dans un plâtre modelant à minerve en Avril 1968, renouvelé en Juillet 1968.

Six mois après le début du traitement orthopédique,

...

Intervention neurochirurgicale



	9 - 67	12 - 67	1 - 68 D	4 - 68 AM ₁	6 - 68 AM ₂	7 - 68	8 - 68 AM ₃	10 - 68	11 - 68	1 - 69 AM ₄	9 - 69
D ₁₁ L ₁	66°	88°	58°	55°	67°	63°	60°	61°	51°	67°	55°
D ₁₀ L ₂	45°	59°	37°	30°	34°	37°	37°	39°	37°	32°	33°
C V				1 l.	0,950 l.	0,800 l.				1,020 l.	
P ♂				P ₁		P ₂			P ₃	P ₄	

MEG. Pat.

EVOLUTION SOUS TRAITEMENT ORTHOPEDIQUE ET CHIRURGICAL ASSOCIES

...

on constate :

- une amélioration très modérée des signes neurologiques (récupération des différents groupes musculaires, amélioration des troubles sensitifs et contrôle sphinctérien correct). La capacité vitale, elle, ne s'améliore pas (cf. tableau page 33). La cyphose se corrige cliniquement parallèlement à l'angle $D_{10} L_2$ mesuré sur les clichés. Par contre l'angulation entre D_{11} et L_1 améliorée dès les premiers plâtres radiologiquement reste stationnaire, et l'énucléation de D_{12} progresse dans le canal rachidien qui semble rétréci par défaut de longueur des pédicules et la moelle étranglée.

Ces premières constatations et tout particulièrement la persistance du noyau énucléé dans le canal rachidien mettent la moelle en danger. Les plâtres correcteurs s'avèrent impuissants à lever cette cause de compression ; c'est ce qui incite à porter l'indication d'un acte chirurgical. Celui-ci comprendra :

.dans un premier temps, un acte neurochirurgical visant à décompresser la moelle,

.dans un second temps, un acte chirurgical : l'arthrodèse.

L'enfant est opéré le 14 Août 1968 dans un plâtre fait à Garches en vue de l'intervention.

Le premier temps, neurochirurgical, décomprime la moelle qui forme un angle très aigu en regard de la malformation. Pour cela le chevalet osseux sur lequel appuie la moelle est réséqué en majeure partie, et une laminectomie est effectuée pour tenter de dissocier le tissu fibreux qui retenait la moelle en arrière ; mais une fois libérée, la moelle ne bat pas beaucoup.

Deux mois et demi après l'intervention on passe du plâtre opératoire dans un plâtre modelant anti-cyphotique lequel devra être renouvelé de 3 mois en 3 mois jusqu'au deuxième temps opératoire.

Les signes neurologiques ne sont pratiquement pas modifiés par l'intervention. L'état reste stationnaire, seule la spasticité s'est accentuée.

Au total, un an après cette première étape chirurgicale,

...

...

!

le bilan neurologique est le suivant :

- il existe un contrôle moteur sur tous les muscles mais d'efficacité inégale au testing,
- la sensibilité superficielle est pratiquement normale,
- la sensibilité au diapason est diminuée au niveau des deux pieds et de la crête iliaque droite,
- les mictions sont impérieuses, mais bien contrôlées si on intervient rapidement,
- les réflexes cutanés plantaires sont en extension,
- les abdominaux inférieurs ne sont pas retrouvés et l'enfant est toujours très spastique.

L'angle de la cyphose est pratiquement le même qu'à l'arrivée dans le service, mais la face antérieure de L_1 tend de plus en plus à se plaquer sur la face inférieure de D_{11} et l'énucléation postérieure de ce qu'il reste du corps de D_{12} s'accroît.

Cette évolution incite à ne pas poursuivre plus longtemps le traitement par plâtres correcteurs et on envisage le deuxième temps opératoire dont le but est de fixer l'état orthopédique et l'état neurologique par arthrodèse.

°°

En résumé :

1) Malformation de D_{12} : hémivertèbre gauche avec coin postérieur gauche avec une défaillance primitive de l'arc neural dont la moitié droite est absente.

2) Déformation résultante : cyphose avec énucléation du coin postérieur de D_{12} et bannette antéropostérieure.

3) Espaces interpédiculaires inférieurs à la normale à l'âge de 6 ans. L'absence de clichés antérieurs ne nous a pas permis

...

...

de connaître leurs dimensions dès les premières années de l'enfant.

4) Nombreuses anomalies associées :

- Bec de Lièvre
- Pavillon de l'oreille gauche dystrophique
- Malformations de la charnière occipito-atloïdienne
($\frac{1}{2}$ Atlas - $\frac{1}{2}$ Axis).

5) Troubles neurologiques à début précoce, très discrètement améliorés par le traitement orthopédique, puis reprise évolutive inchangée par le traitement chirurgical.

6) Dans ce cas, inefficacité à la fois des plâtres correcteurs et de la chirurgie à lever la véritable compression.

OBSERVATION N° 5

L'enfant VIN. Kat. est vue pour la première fois à Garches en 1958, à l'âge de 7 ans $\frac{1}{2}$, pour une paraplégie compliquant une cyphose congénitale.

Chez cette enfant, les malformations vertébrales ont été diagnostiquées secondairement à l'âge de 1 an, après un faux diagnostic de Mal de Pott ayant justifié le repos en coquille plâtrée pendant trois mois.

Les clichés standards (face et profil) faits en 1952 montrent les anomalies suivantes :

- 10 vertèbres dorsales au lieu de 12 avec discrète cyphoscoliose dont D₈ est le sommet,
- 10 paires de côtes. Le mode d'insertion des deux dernières, permet d'affirmer qu'il s'agit des 11ème et 12ème paires de côtes et de D₁₁ et D₁₂. Les sept premières sont normales, la huitième ne l'est pas : de D₈ partent, à droite une côte d'aspect normal, à gauche une côte volumineuse qui se dédouble rapidement.

La déformation rachidienne résultant de ces anomalies est complexe : il existe

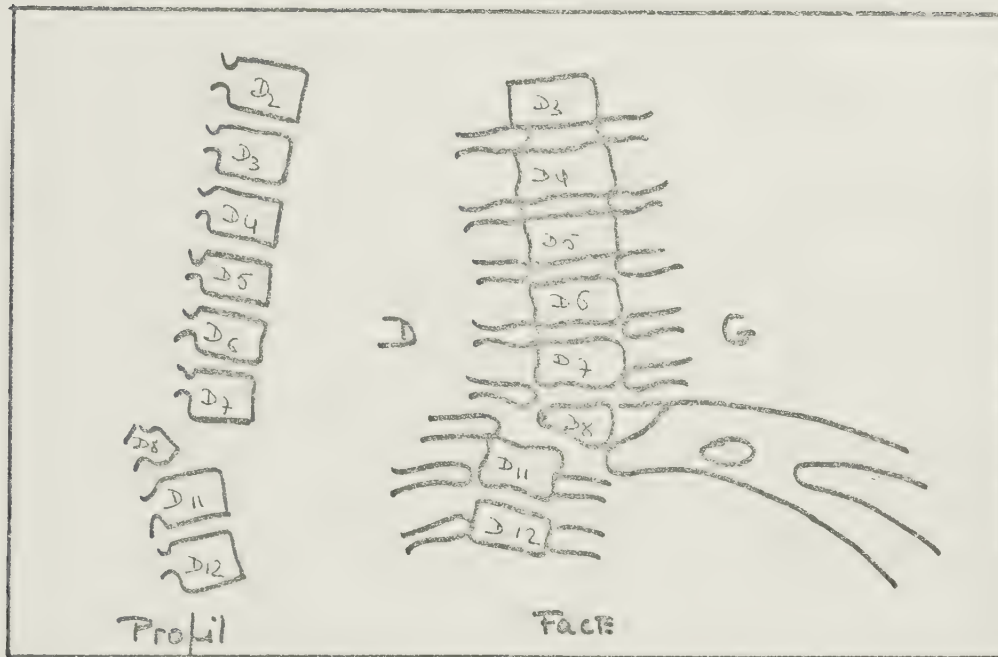
- une cyphose de 25°
- et une scoliose de 15°.

Ces deux déformations sont moins évidentes que la double baïonnette :

- baïonnette antéro-postérieure due au segment rachidien inférieur à D₇ en retrait par rapport au segment supérieur,

...

Schéma du rachis en 1952.

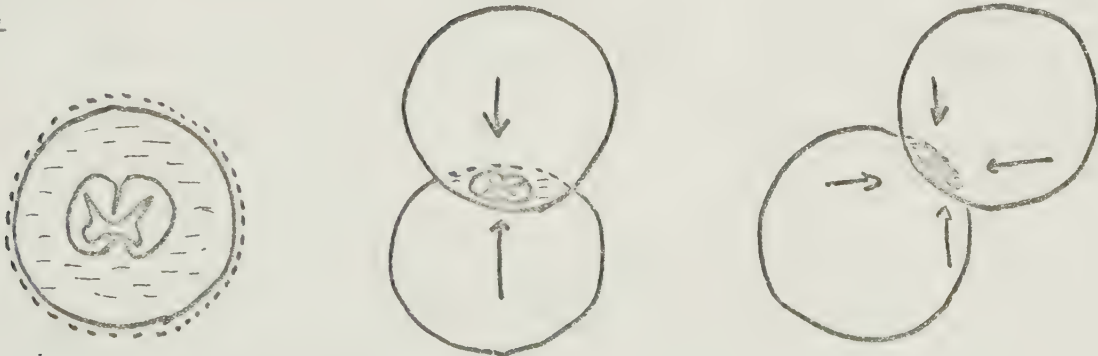


n° I

Baïonnette antéro-postérieure:
la moelle est pincée dans le
sens antéro-postérieur

A l'état normal, les
deux sections se super-
posent: la moelle est à
l'aise

Baïonnette latérale surajoutée:
la moelle est également compri-
mée latéralement.

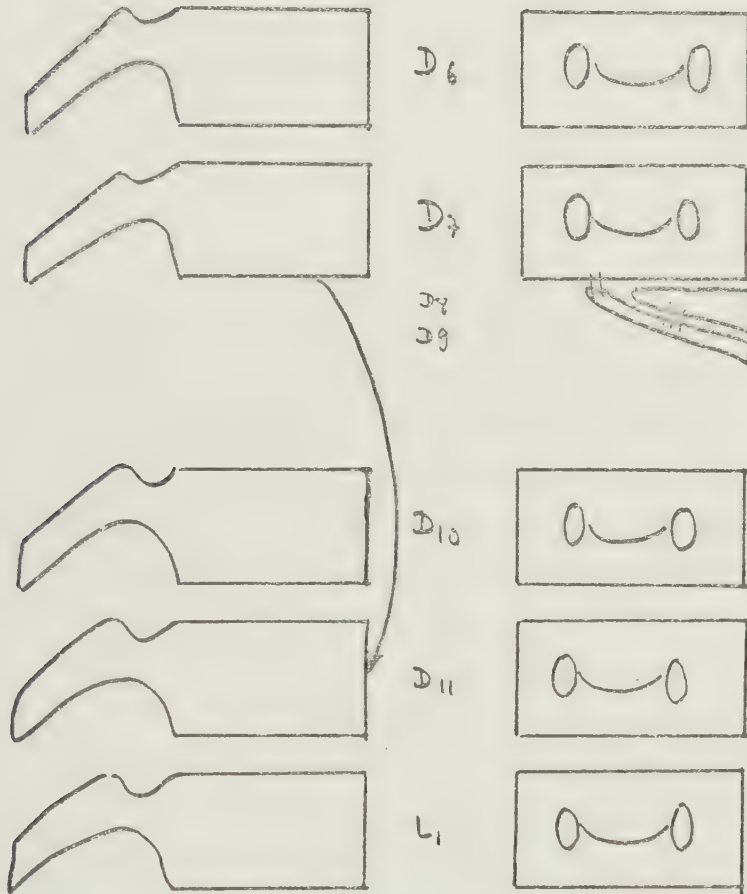


Représentation très schématique des pressions exercées sur la moelle
par la double déformation en baïonnette. (vue supérieure d'une section
horizontale de la moelle.)

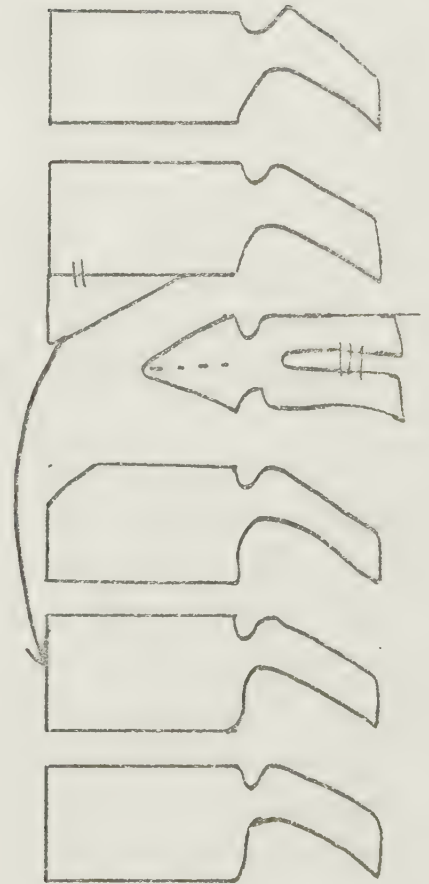
n° II

VIN... Kat... 7ang.

Dritte



Gauche -



...

- baïonnette latérale due au déplacement vers la droite du segment rachidien inférieur à D₇ (cf. schémas N° I et II page 38).

En 1952 l'enfant commence à marcher (en corset rigide) elle a trois ans. Les progrès s'accroissent jusqu'en 1955, mais l'incontinence d'urines persiste. A cinq ans elle commence à tomber tous les dix mètres. Elle fait alors un séjour de 18 mois au bord de la mer d'où elle revient complètement paraplégique.

En 1957 : la marche est impossible, la paraplégie est spasmodique, et la cyphose atteint 40°. C'est à cette date que sont faites les premières tomographies qui permettent de préciser les anomalies existantes (cf. schéma page 39).

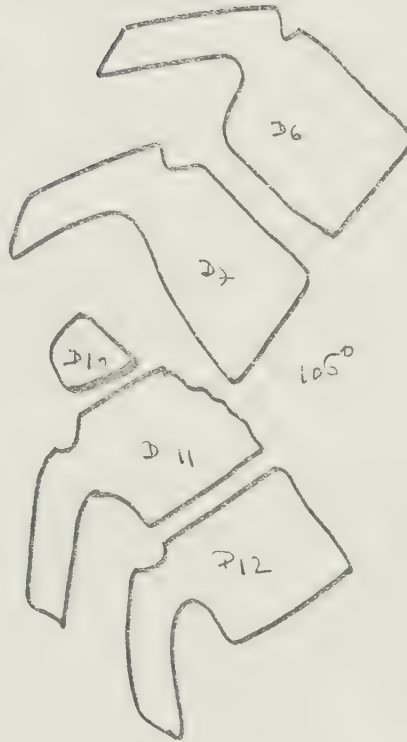
- D₇ présente un corps trapézoïdal à grande base antérieure, comme si à son bord antéro-inférieur gauche était accroché le vestige d'un corps vertébral sous jacent. On ne voit pas d'apophyse articulaire inférieure droite.
- D₈ - D₉ indissociables sur les clichés standards sont fusionnées en un bloc cunéiforme à base postérieure. On ne retrouve pas d'apophyse articulaire droite ni pour D₈ ni pour D₉, mais il existe un héli-arc postérieur gauche pour chacune de ces vertèbres qui forment ensemble un bloc postérieur.
- D₁₀ n'a pas d'apophyse articulaire supérieure droite. Son bord antéro-postérieur est érodé. Elle est normale par ailleurs.

Au niveau de D₈ D₉ on voit sur les profils un bloc postérieur formé par les deux arcs neuraux et les épineuses de ces deux vertèbres qui se prolongent en avant des pédicules par un petit fragment osseux cunéiforme à sommet antérieur, qui du fait de sa forme est refoulé en arrière dans le canal rachidien. Sur ces clichés les espaces interpédiculaires sont normaux.

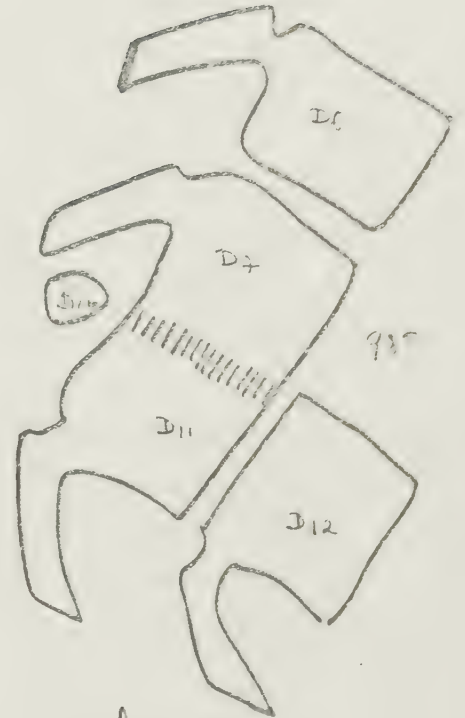
...



Avril 1958



Octobre 1964



Mai 1965

Glissement progressif de D7 sur la face antérieure de D11 avec fermeture de l'angle de la cyphose et disparition progressive de D10 en vue de dans le coual rachidien -

En Janvier 1958 : une intervention neuro-chirurgicale délicate est réalisée (hémi-laminectomie et résection du bloc $D_9 - D_{10}$ énucléé dans le canal rachidien). Au décours de l'intervention l'enfant remue spontanément les jambes : elle est maintenue dans une coquille plâtrée ; mais dans les jours qui suivent se constitue une paraplégie.

Sur des tomographies faites un mois puis deux mois après l'intervention, on constate (cf. schéma page 41) le glissement de D_{10} qui par sa face inférieure tend vers la face antérieure de D_{11} et entraîne une fermeture de l'angle de la cyphose qui est de 62° en Août 1958.

L'enfant est alors hospitalisée à Garches. Elle présente à son arrivée une paraplégie incomplète : il persiste une certaine motricité volontaire, les troubles sensitifs sont sous-jacents à D_{10} et l'incontinence est totale. L'enfant est mise en traction cervicale dans son lit ; dans les mois qui suivent on constate une regression, partielle, des troubles neurologiques.

De 1958 à 1965 le glissement de D_7 vers D_{11} se complète. D_{11} s'horizontalise et D_{10} glisse progressivement en arrière.

En 1965 une myélographie lipiodolée montre un défilé latéralisé, un tassement de D_7 et un enfoncement de D_{11} par D_7 . La bascule de D_{11} vers l'arrière s'accentue entraînant un pincement de l'espace intervertébral $D_{11} - D_{12}$ qui refoule et tasse le disque vers l'avant.

Ces modifications radiologiques correspondent à l'apparition récente de douleurs rachidiennes au niveau de la lésion, sans irradiations. Mais elles n'entraînent pas de modifications du syndrome neurologique sous-lésionnel, seule la sensibilité superficielle (tactile, douloureuse et thermique) est très légèrement diminuée. Il existe peu de troubles urinaires ; les mictions sont volontaires, mais relativement fréquentes pour assurer une bonne contention.

...

L'examen neurologique est donc plus favorable qu'en 1958, mais l'altération rapide du corps de D₁₀ et sa bascule en arrière menacent la moelle à plus ou moins longue échéance. Les plâtres correcteurs sont inefficaces, l'élongation étant gênée par les synostoses qui solidarisent les arcs postérieurs. L'intervention chirurgicale est alors décidée en Janvier 1966 dans le but :

a) de libérer ces synostoses pour permettre le redressement de la cyphose,

b) de mettre en place une tringle de Harrington ; mais le remaniement des lames vertébrales est tel, que le crochet inférieur de la tringle ne tient pas. Au cours de l'intervention aucun battement n'a été constaté au niveau du névraxe.

Dans les suites opératoires on constate une paraplégie totale. La tringle de Harrington ayant glissé il faut réintervenir pour l'enlever un mois et demi après et une greffe antérieure est en même temps mise en place. La cyphose est alors fixée à 90° ; la paraplégie est totale et le restera.

°°

En résumé :

1) malformations des 7ème, 8ème et 9ème vertèbres dorsales :

- D₈ et D₉ réduites à deux hémivertèbres fusionnées entre elles forment un bloc avec le corps de D₇ avec lequel elles sont unies par la moitié gauche de sa face inférieure,
- au niveau de D₈ et D₉ on ne trouve que la moitié gauche de l'arc neural, qui forme un bloc postérieur prolongé en avant des pédicules par un petit noyau osseux cunéiforme.

2) déformation du rachis :

- primitivement cyphose et scoliose très peu marquées

...

contrastant avec la double déformation en baïonnette :
l'une antéro-postérieure, l'autre latérale.

- secondairement accentuation de la cyphose et des déformations en baïonnette,

- . énucléation du noyau postérieur de $D_8 - D_9$

- . et érosion des vertèbres sus et sous-jacentes à la lésion.

3) Espaces interpédiculaires primitivement normaux, sont inférieurs à la normale en 1957.

4) malformation associée de la charnière occipito-atloïdienne : odontofide bifide.

5) troubles neurologiques à début précoce, avec constitution progressive d'une paraplégie. A la suite du premier acte opératoire qui réalise l'ablation du bloc postérieur de $D_8 - D_9$ énucléé dans le canal rachidien, le succès est immédiat puisque l'enfant peut remuer les jambes sur la table d'opération ; les complications survenues dans les jours suivants s'expliquent sans doute par la non contention dans un plâtre opératoire.

Le traitement orthopédique par seule traction cervicale entraîne une regression incomplète de la paraplégie. On ne pouvait espérer conserver cette récupération neurologique partielle que par l'arthrodèse vertébrale qui arrêterait l'aggravation de la cyphose. Hélas..., au cours de ce programme thérapeutique, la résection des synostoses réalisée pour permettre l'elongation du rachis au niveau de l'angle de la cyphose, a en même temps rompu l'arthrodèse qui s'était spontanément constituée au niveau des arcs postérieurs et limitait l'aggravation de la déformation.

6) le traitement propre à cette cyphose congénitale est probablement difficile à préciser, mais on peut retenir les actes ou les abstentions qui se sont avérés nocifs :

a) l'absence de greffe lors de la première intervention

...

qui avait entraîné un succès immédiat en décomprimant la moelle,

- b) d'avoir laissé la cyphose s'accentuer, sans traitement orthopédique réel,
- c) d'avoir enfin rompu les synostoses qui assuraient une arthrodèse spontanée qui limitait l'élongation, mais empêchait également la cyphose de s'aggraver.

OBSERVATION N° 6

Dans le cas de l'enfant TOU. Cha. qui entre à GARCHES en Septembre 1968, la cyphose n'est remarquée qu'à l'âge de sept mois en Avril 1957. Le développement psychomoteur est normal à l'exception de la marche, handicapée par des pieds bots bilatéraux en varus equin, et une atrophie des segments jambiers des deux membres inférieurs. L'enfant fait ses premiers pas à 15 mois (avec des chaussures orthopédiques) et marche seule à 18 mois.

Plusieurs interventions chirurgicales ont été pratiquées sur les pieds bots et les malformations tibiales entre 1960 et 1966. Une paraplégie serait survenue à la suite du temps chirurgical sur les tibias - Mais nous n'avons pas de précisions sur ce sujet. Au décours du dernier acte chirurgical l'enfant se tient debout sans canne, monte les escaliers, court mais tombe souvent.

Puis, en Novembre 1967, s'installent rapidement une paraplégie et une incontinence qui entraînent l'hospitalisation de l'enfant. Les examens pratiqués montrent une malformation vertébrale et un blocage en D₁₂ L₁ à la myélographie lipiodolée. Les troubles moteurs et sensitifs regressent partiellement pendant cette hospitalisation. Des tomographies de la colonne dorso-lombaire de face et de profil sont réalisées ainsi qu'une myélographie gazeuse sous anesthésie générale. La décision chirurgicale est prise et l'enfant hospitalisée à Garches pour la confection rapide d'un plâtre pré-opératoire à la demande des neurochirurgiens.

...

Figure 1

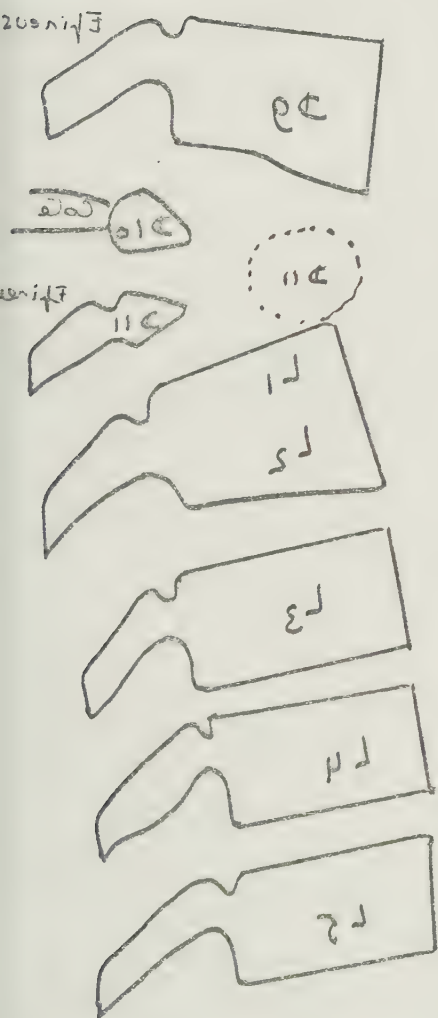
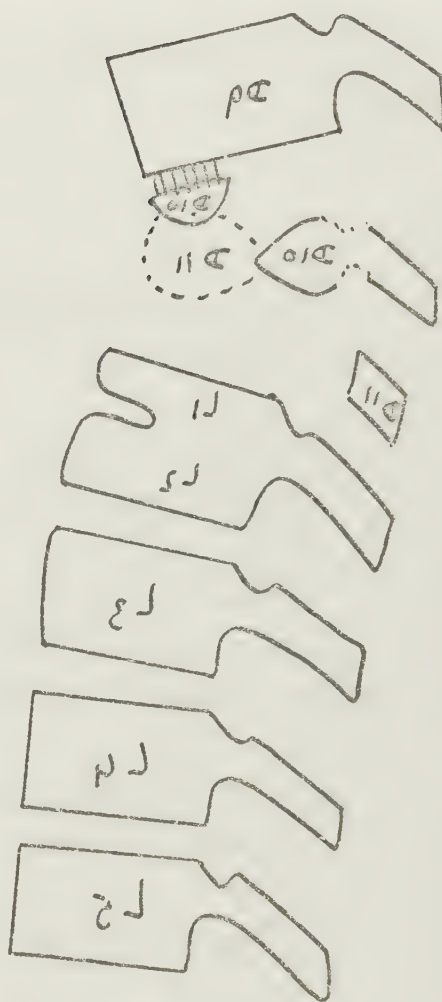


Figure 2



...

A son entrée dans le Service Cha. présentait les troubles neurologiques suivants :

- un syndrome pyramidal bilatéral avec des reflexes vifs, une hypertonie, un déficit de la force musculaire des fléchisseurs et extenseurs du genou et de la hanche, et l'absence de flexion-extension au niveau du pied.
- une hypoesthésie du membre inférieur gauche remontant jusqu'à D₁₁.

L'examen des radiographies et des tomographies précise la complexité des malformations (cf. schéma page 47) et de la déformation. Anomalies de D₉ à L₂.

- D₉ qui retient en avant et à droite la moitié antérieure de ce qui reste de l'hémicorps de D₁₀. Arc, pédicules et apophyses articulaires sont intacts.
- D₁₀ : Outre le fragment accolé à D₉, il existe la moitié postérieure de l'hémicorps droit qui fait saillie et la moitié postérieure de l'hémicorps gauche. La moitié gauche de l'arc postérieur est absente.
- D₁₁ est réduite à un corps cunéiforme à base droite. L'arc postérieur existe, mais l'isthme est rompu à droite.
- D₁₂ est complètement absente.
- L₁ et L₂ forment un bloc compact : seule persiste une fente antérieure droite entre L₁ et L₂.
- D'autre part : les 11^e et 12^e paires de côtes sont absentes.

De ces anomalies il résulte une cyphose avec double déformation en baïonnette

...

...

{ l'une dans le sens antéro-postérieur
 { l'autre latérale

entraînant un double cisaillement de la moelle.

Cette compression de la moelle est encore augmentée par l'énucléation postérieure de D_{10} . Les espaces interpédiculaires sont supérieurs à la normale.

L'enfant est opérée le 9 Octobre 1968 ; l'intervention vise à décompresser la moelle en abrasant la saillie osseuse très aiguë sur laquelle appuie le fourreau dural et qui correspond au sommet de la cyphose,

- puis à enlever le noyau postérieur exclus,

"La résection osseuse a permis une décompression importante de la moelle qui a repris un galbe arrondi. Mais, à aucun moment, on n'a de battements de ce fourreau". La moelle est ensuite libérée des adhérences qui la fixaient en arrière.

- puis, une greffe prise sur l'une des côtes réséquées au cours de l'intervention est placée sur la face antérieure de D_9 et appliquée sur la face supérieure du corps de L_2 .

Le montage est estimé peu solide, mais les nécessités de la réanimation ne permettent pas de prolonger plus longtemps l'acte opératoire qui aurait permis de réaliser une meilleure arthrodèse.

Au décours de l'intervention on constate un syndrome de section de niveau D_{11} .

En Janvier 1969 (3 mois après l'intervention) les signes neurologiques sont inchangés ; paraplégie sensitivo-motrice totale hyperspastique en flexion - de niveau moteur D_{10} - avec une anesthésie jusqu'à D_{10} et une hypoesthésie entre D_{10} et D_8 . Il existe une incontinence et l'enfant a une sonde à demeure.

Après l'intervention, elle est mise en plâtre bivalve sans minerve, et la mise en charge a été autorisée au début du mois d'Avril.

...

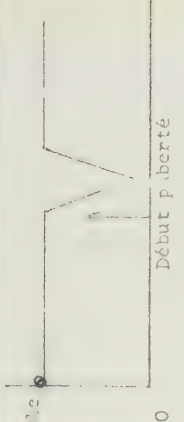
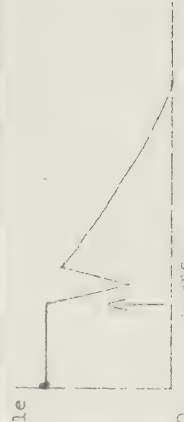
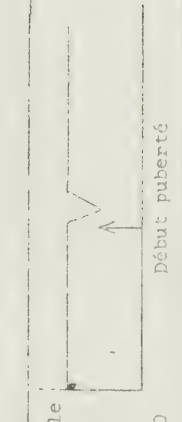
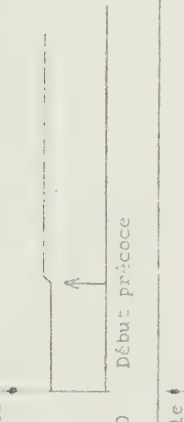
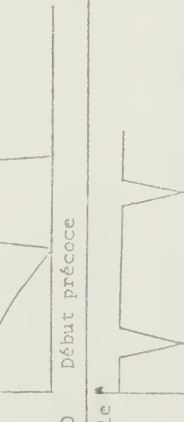
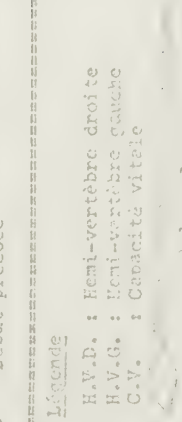
...
Aucune récupération n'a été observée sur le plan neurologique.

°°°

En résumé

- 1) Malformations des corps vertébraux de D₉ à L₂.
Anomalie de la $\frac{1}{2}$ droite de l'arc postérieur de D₁₀, rupture de l'isthme de D₁₁ et absence des 11ème et 12ème paires de côtes.
- 2) Déformation rachidienne secondaire : cyphose avec double déformation en baïllonnette :
 { 1'une antéro-postérieure
 } 1'autre latérale
plus énucléation postérieure.
- 3) Les espaces interpédiculaires supérieurs à la normale à l'arrivée dans le service.
- 4) Autres malformations associées : Pieds Bots et malformations tibiales. On peut être amené à soupçonner dans la responsabilité des pieds bots une malformation médullaire ou une lésion radiculaire néo-natale associée. Nous ne possédons pas d'examen électrique antérieur. Ce point précis reste donc sans réponse.
- 5) Troubles neurologiques à début précoce, regressifs
 { puis rechute incomplètement régressive
 } puis paraplégie totale post-opératoire.
- 6) Dans le traitement de cette enfant, on retrouve les difficultés opératoires propres aux cyphoses pures.

TABLEAU RECAPITULATIF DES POINTS ESSENTIELS DES 6 OBSERVATIONS

OBSERVATIONS	DÉVIATIONS				ESPACES INTER-VERTEBRÉES		MALFORMATIONS	TRAJECTOIRES ADAPTATION
	Apophyses	Processus faciaux/Corps	Principales	Secondaires	Antérieurs	Postérieurs		
que	Intégrés	Absence	Scoliose Cyphose	Scoliose Cyphose (en latéral à gauche) C.V.	?	?	Dysostose clef- oc-Schmieding (crâne, clavicu- les, denture, symphyse pu- bienne).	 Début puberté
e	Intégrés	Pragmatisme puis rupture	Scoliose combinée Cyphose A peine visible	Scoliose Cyphose Luxation d'un corps vertébral sur l'autre.	< Nle	< Nle	Dysostose mésothoracique	 Début puberté
ure	Intégrés	Absence	Cyphose presque pure	Cyphose (en épingle à che- veux) C.V.	?	< Nle	?	 Début puberté
ure	Défaillance primitive : absence de 1 arc post. droit	--	?	Malformation an- te-postérieure se limitant à la partie inférieure Cyphose Encléation ant. de 1 arc post.	?	< Nle	Dec de lièvre Pavillon de l'oreille dys- trophique 1/2 Atlas, 1/2 Axis Spina bifida de L5 et au-dessous	 Début précoce
et D2	Défaillance primitive : 1 arc post. 2ème segment plus	--	Malformation anté- ro-postérieure Déformation latéro- latérale.	Malformation an- te-postérieure latérale Cyphose Encléation post.	Nle	< Nle	Odontofde bifide	 Début précoce
et D10	Défaillance primitive : 1 arc post. 10ème	--	?	Malformation anté- ro-postérieure latérale Cyphose Encléation post.	?	> Nle	Pieds bots Malformations tibiales	 Début précoce

Légende

H.V.D. : Demi-vertèbre droite
H.V.G. : Demi-vertèbre gauche
C.V. : Capacité vitale

à la valeur normale.

De ces six observations nous avons retiré un certain nombre de points essentiels :

- le type de malformation
- la déformation du rachis
- la mesure des espaces interpédiculaires
- l'existence ou l'absence de malformations associées
- la date d'apparition de la cyphose
- la date d'apparition des troubles neurologiques.

Confrontés dans un tableau (cf page 51) ils nous ont poussés à séparer ces observations en deux groupes.

Premier Groupe d'Observations

Dans ce premier groupe, nous avons placé les 1ère, 2ème et 3ème observations pour les raisons suivantes :

A) Dans les trois cas, l'apparition des troubles neurologiques a été nettement retardée par rapport à la cyphose. Les enfants de ce premier groupe sont nés sans aucun trouble neurologique : ce point précis les oppose aux enfants du deuxième groupe qui, eux, n'ont jamais été normaux. Cette cyphose a en effet été remarquée avant deux ans, alors que le début des troubles neurologiques se situe au début de la puberté (obs. 1 et 3) ; on sait qu'au cours de cette période il existe une poussée évolutive de la cypho-scoliose.

Dans l'observation N° 2, ces premiers signes neurologiques sont apparus à 5 ans, chez une enfant ayant subi un traitement par Durabolin et qui présentait déjà une pilosité pubienne précoce.

...

B) L'intégrité des arcs neuraux et des apophyses (épineuses, transverses et articulaires) a été vérifiée sur les tomographies.

C) Il existait primitivement une déformation du rachis : cyphose plus ou moins marquée, localisée, associée à une scoliose parfois minime . . . Dans les trois cas, l'aggravation prédomine sur la cyphose (en épingle à cheveux), la scoliose évoluant proportionnellement moins. Ce n'est que lorsque l'angle de la cyphose est devenu très aigu, que les premiers troubles neurologiques sont apparus.

D) Les espaces interpédiculaires, lorsqu'ils sont mesurables sont inférieurs à la normale.

E) Dans les deux premières observations il existe une dysplasie osseuse : dysostose cleido-crânienne (Obs. N° 1), dysostose mé-taphysaire (Obs. N° 2). Pour l'observation N° 3, le bilan radiologique du squelette, effectué à 10 ans, ne nous a pas permis de retrouver une dysplasie : ce sont les autres caractéristiques cliniques et radiologiques qui nous ont conduit à la rapprocher des deux premières.

F) L'évolution est favorable sous l'effet du traitement orthopédique par plâtres correcteurs (Obs. N° 1 et 3). Elle le reste au prix d'une contention prolongée. Cette évolution a également été favorable dans la deuxième observation lorsque les troubles neurologiques sont apparus pour la première fois. Ils ont en effet regressé avec la détraction; mais celle-ci est interrompue depuis 6 ans lorsque l'enfant est arrivé à Garches en Septembre 1969, et on ne peut prévoir quelle sera l'évolution ultérieure des troubles neurologiques. Cette deuxième observation est incomplète puisque le traitement orthopédique commence à peine au moment de cette étude. Mais des documents radiographiques pris dès l'âge de 1 an et renouvelés régulièrement depuis, nous aident à comprendre la physiopathogénie de ces troubles neurologiques et à différencier ce premier groupe du suivant.

Deuxième Groupe d'Observations

Dans ce groupe, en effet, les observations N° 4, 5 et 6

...

...

s'opposent, sur presque tous les points mentionnés ci-dessus, aux trois premières observations :

A) Le début des troubles neurologiques est précoce :

dès la naissance (la motricité de ces enfants n'a jamais été normale). Si on compare le début des troubles neurologiques et l'angle de la cyphose on remarque que les troubles neurologiques sont apparus pour une cyphose moins importante que dans le premier groupe.

B) Il existe une défaillance primitive de l'arc neural

qui détermine une solution de continuité dans la jonction corps vertébral-arc neural.

C) La déformation du rachis serait primitivement en baïonnette.

Il en résulte une luxation postérieure de la vertèbre sous-jacente à la lésion qui entraîne la déformation en cyphose et l'énucléation d'un coin postérieur

D) La mesure des espaces interpédiculaires nous montre

dans deux cas des espaces inférieurs à la normale, dans un cas des espaces supérieurs à la normale.

E) Dans les trois observations il existe d'autres mal-

formations congénitales : malformation de la charnière atloïdo-axoïdienne, bec-de-lièvre, dystrophie du pavillon de l'oreille, pieds bots ...

F) L'évolution n'est pas favorable sous l'effet du traitement orthopédique, qui n'a permis qu'une amélioration incomplète (Obs. N° 4) ou transitoire (Obs. N° 5 et 6) des troubles neurologiques.

°°°

Il est intéressant de se reporter à l'embryologie et à la physiopathologie, pour essayer de comprendre le retentissement des malformations ou des dysplasies sur la forme du rachis et le mécanisme de l'apparition des troubles neurologiques.

EMBRYOLOGIE

Dans ce chapitre, nous rappellerons brièvement les principales étapes de l'embryologie de la colonne vertébrale, nous référant pour cela au Professeur A. GIROUD (6) dont nous retranscrivons certains schémas et à la traduction faite par LECLERC du livre du Professeur TONDURY de Zürich (25) en soulignant certains points extraits de son ouvrage. Les schémas présentés seront soit directement extraits de cet ouvrage, soit reconstitués à partir des photographies qui y sont publiées.

°°

Au 21ème jour de la vie intra-utérine, le disque embryonnaire est tri-dermique comprenant :

{ 1'ectoblaste
 { le chordo-mesoblaste
 { 1'endoblaste.

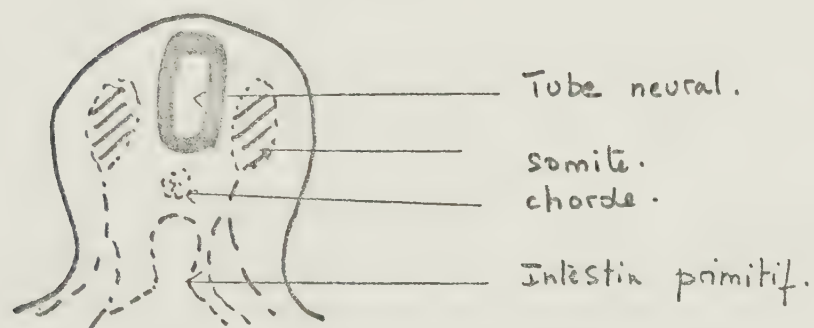
- 1'ectoblaste donne : 1) Le système nerveux central
 2) 1'épiblaste

- le chordomesoblaste donne : 1) La corde
 2) Le mesoblaste { somites
 { néphrotomes
 { lames latérales.

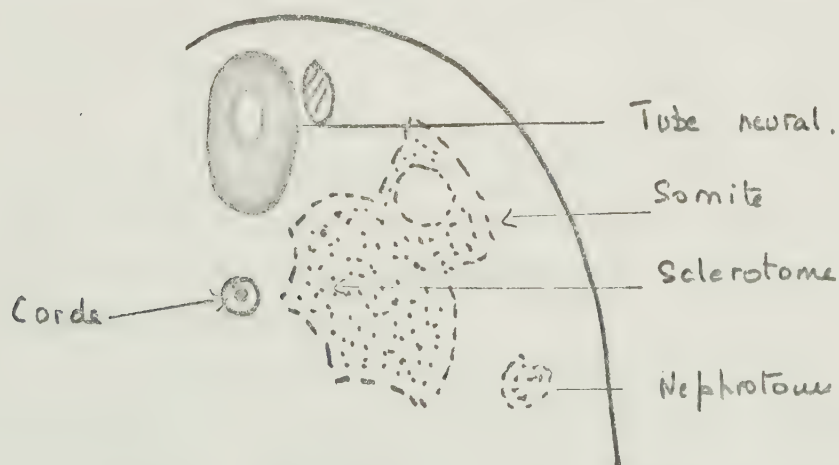
1°/ L'ectoblaste

est à l'origine du nevraxe qui est "l'organisateur des arcs postérieurs"... "Expérimentalement, il serait capable, en l'absence de corde, d'induire la formation d'os à son contact même

...



Différenciation des 3 feuillets embryonnaires
(premières étapes) Schéma A



Différenciation du sclerotome à la partie inféro-interne du somite Schéma B

(Schémas tirés de Giroud & Lelièvre (6))

...

en avant (partie postérieure des corps") (25)

2°/ Le chordo-mesoblaste

- la corde représente le squelette axial primitif de l'embryon. Elle est formée d'une membrane, la gaine cordale entourant de volumineuses cellules vacuolisées, turgescents, qui donnent à la corde la consistance d'une tige rigide. Les éléments mésenchymateux convergent ensuite autour d'elle pour former les corps vertébraux et les disques intervertébraux. La corde, emmurée dans les corps vertébraux y disparaît alors qu'elle persiste au niveau des disques où elle participe à la constitution du nucléus pulposus.

- le mésoblaste. Il se segmente dans sa partie juxtaposée axiale pour former les somites. Ces somites vont ensuite devenir dorsaux et se placer à droite et à gauche du tube nerveux (schéma A).

Dans la région du tronc, les somites prennent par prolifération de leurs éléments un développement considérable dans une progression céphalo-caudale. Il y en a en tout 38 à 41 chez l'homme.

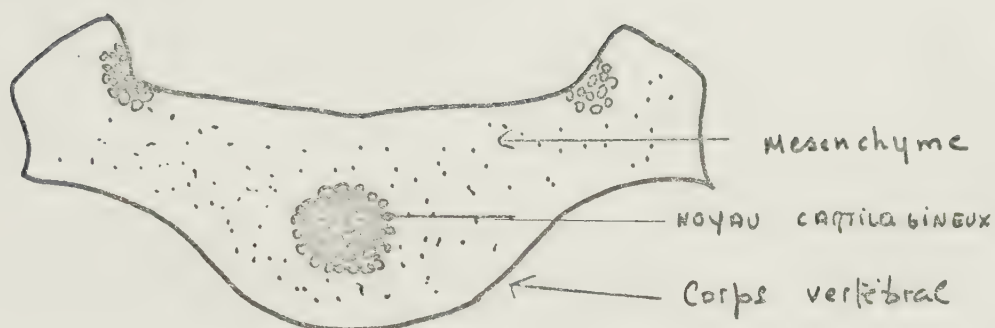
Le somite est la matrice de l'appareil squelettique et de l'appareil musculaire.

Puis à leur partie inféro-interne les somites vont se différencier en sclérotomes (Schéma B). Les sclérotomes sont formés de cellules mésenchymateuses qui se rapprochent de la corde et du tube neural pour former un mésenchyme axial qui fournira surtout le squelette axial.

Les ébauches des corps vertébraux sont représentées par la fusion de la portion caudale du sclérotome antérieur avec la portion crâniale du sclérotome suivant. La vertèbre est inter-segmentaire. Il n'y a donc pas de concordance entre la segmentation vertébrale et la segmentation métamérique.

La première ébauche du squelette axial est paire (bilatérale et symétrique). Elle se fait à partir des sclérotomes qui sont pairs. "Puis les ébauches paires fusionnent en avant et en arrière de la corde et se transforment en un corps vertébral impair qui inclut en son centre la corde dorsale. Chaque ébauche de corps vertébral

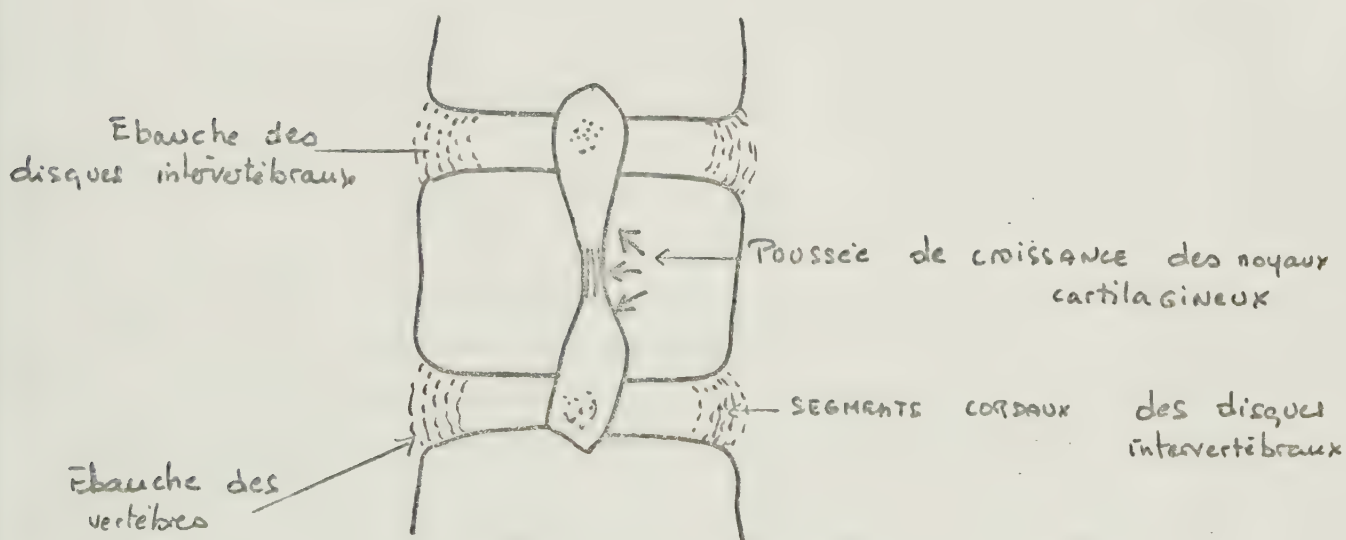
...



Schema d'une coupe transversale de vertèbre d'un
embryon de 36 mm velux œux

Schema C

Schema interprété d'après photographie (25)



Segmentation de la corde

Schema D

(Schema tiré de (25))

...

envoie en arrière les deux arcs neuraux, et ventralement les arcs costaux.

°°

LA TRANSFORMATION DU MESENCHYME EN CARTILAGE

Elle commence vers le 43ème jour. Dans le corps vertébral se forme un seul noyau. Cette transformation débute au niveau des cellules situées directement autour de la corde : elles se gonflent et s'enveloppent de substance cartilagineuse formant ainsi l'ébauche du noyau cartilagineux, unique, impair et péricordal (Schéma C).

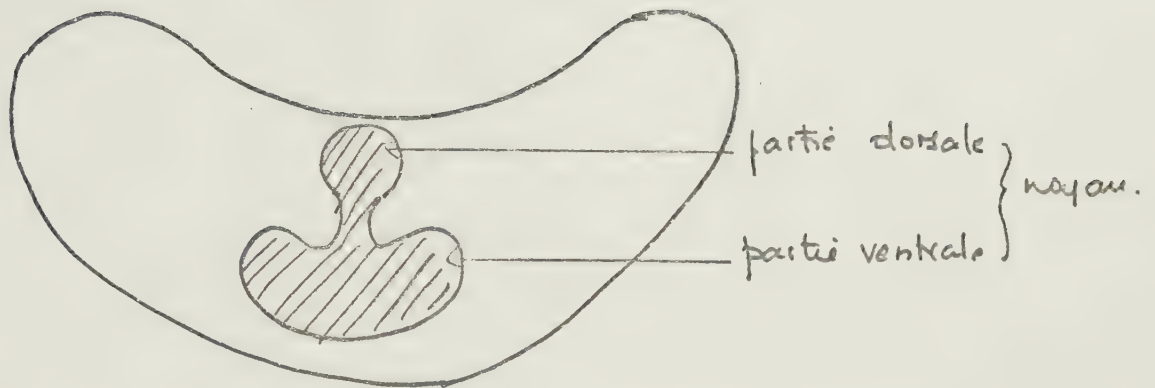
L'ébauche du noyau cartilagineux apparaît en premier lieu dans les corps des vertèbres dorsales inférieures et lombaires supérieures et la progression se poursuit à la fois vers le haut et vers le bas.

Au niveau des arcs neuraux ce processus débute à l'étage cervical supérieur et progresse vers le bas.

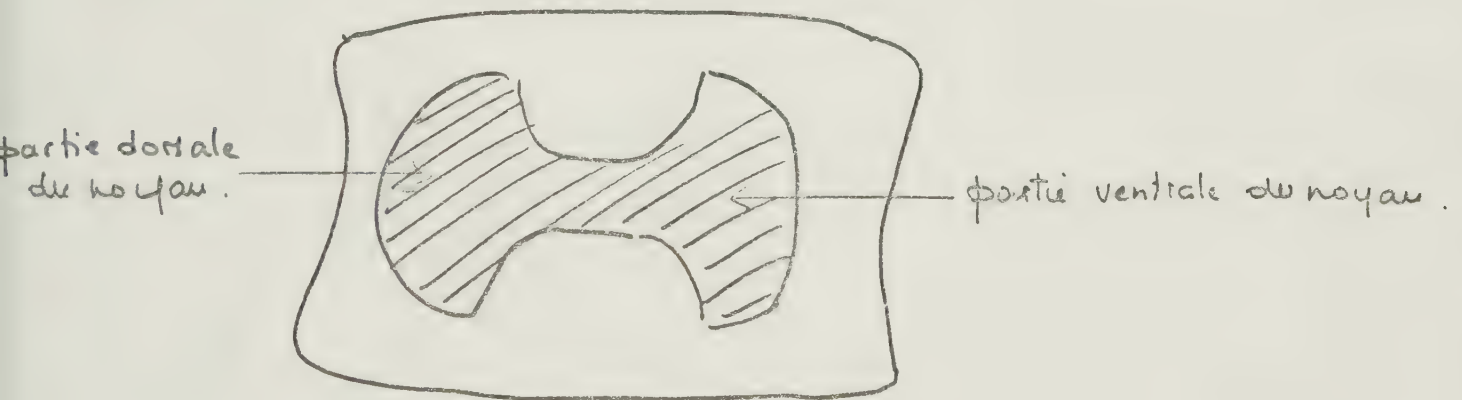
Parallèlement au développement des noyaux cartilagineux des corps vertébraux, la corde se transforme. Sous leur pression, les cellules sphériques de la corde sont repoussées à l'intérieur des ébauches des disques où elles prennent le nom de segments cordaux (Schéma D).

Au niveau des corps vertébraux, la gaine cordale est réduite à un funicule oedémateux et acellulaire.

°°

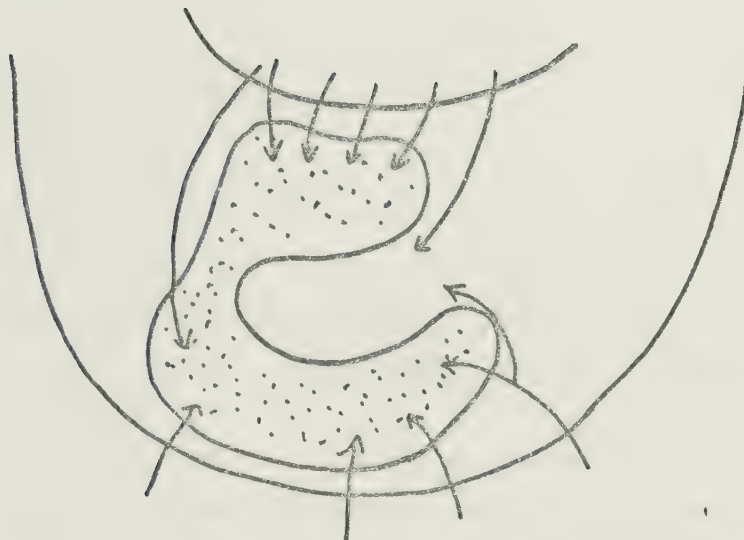


Schema représentant le noyau d'ossification du corps vertébral
d'une coupe vertébrale d'une vertèbre dorsale
(Schéma E)



Schema d'une coupe sagittale de vertèbre lombaire passant
par le noyau d'ossification du corps vertébral.
(Schéma F)

[Schémas interprétés d'après photographies (d's)]



Schema de la répartition des vaisseaux sanguins expliquant l'aspect parfois dédoublé du noyau d'ossification des corps vertébraux
Schéma G



noyau cartilagineux
os péricondral.

Noyau d'ossification des arcs post^{érieurs}
Schéma H

(Schémas extraits de TONDROY. (25))

L'OSSIFICATION DES VERTEBRES

Elle débute chez les embryons de 50 à 70 mm c'est-à-dire au début du 3ème mois par la calcification du noyau cartilagineux central impair au niveau des corps vertébraux et par les foyers cartilagineux situés excentriquement dans les arcs à l'origine des apophyses transverses.

L'ossification des corps vertébraux débute à la partie inférieure de la colonne dorsale et progresse à la fois vers le haut et vers le bas. Les noyaux d'ossifications sont plus larges ventralement que dorsalement (Schéma E et F).

L'ossification s'amorce avec la pénétration des vaisseaux sanguins qui commencent à dissoudre les foyers de calcification à partir de la périphérie.

Cette pénétration des vaisseaux ne se fait pas toujours de façon symétrique ; si bien que le noyau de calcification peut être détruit plus précocement sur l'un ou l'autre côté aboutissant à la formation de noyaux asymétriques et plus ou moins dédoublés (schéma G) qui ont pu être interprétés comme deux noyaux l'un ventral, l'autre dorsal.

L'ossification est enchondrale. La zone de croissance se situe à la périphérie du noyau. Sa structure s'apparente à celle de la zone de croissance épiphyse - diaphyse des os longs.

Au niveau des arcs postérieurs l'ossification progresse dans le sens cervico-caudal. Elle débute de la façon suivante : au niveau de l'origine des apophyses transverses il existe un noyau cartilagineux excentriquement situé, allant vers le trou vertébral jusqu'au périchondre. Le processus d'ossification proprement dite commence au moment où le foyer de calcification atteint la surface de l'arc postérieur : il s'agit d'une ossification périchondrale (Schéma H).

Au niveau du joint entre le corps vertébral et l'arc neural, la croissance est exclusivement cartilagineuse. Elle n'a pas lieu

...
lorsque cette dernière est perturbée ou stoppée.

De l'étude de l'ouvrage de TONDURY, LECLERC tire les conclusions suivantes :

" Toute malformation vertébrale ou discale est discernable "
 " dès le stade mésenchymateux, puisque, dès ce stade, les "
 " principaux éléments rachidiens sont en place." "
 " Les anomalies constatées au moment de la transformation "
 " cartilagineuse, de la précipitation calcique, ou de l'os- "
 " sification par pénétration vasculaire, ne sont que la "
 " suite logique d'un état pathologique antérieur. Il en est "
 " de même pour les disques."
 " On ne saurait donc parler de malformation vertébrale par "
 " anomalie au stade de la chondrification ou de l'ossifica- "
 " tion."
 " La période d'éclosion d'une malformation vertébrale est "
 " par conséquent à restreindre à la phase d'organogénèse. "
 " Dans les limites de cette phase, une anomalie plus ou "
 " moins précoce aboutit à des types malformatifs diffé- "
 " rents."

Bien que ne pouvant pas nous attarder, dans cette étude, sur la pathogénie des malformations vertébrales, il nous a semblé important d'évoquer les recherches déjà faites sur ce sujet avant d'aborder la physiopathologie des troubles neurologiques dans les cyphoses congénitales.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'association d'anomalies vertébrales congénitales et de troubles neurologiques est en fait assez rare. Nous avons cherché à comprendre dans quelles circonstances ces complications neurologiques pouvaient survenir. Nos six observations nous permettent d'individualiser les anomalies retrouvées ; celles-ci ont pu être reproduites en montages et confrontées avec les schémas de la classification de LECLERC. Ainsi, nous sommes amenés à distinguer deux groupes. Ici, la distinction ne tient plus compte de l'étiologie, mais de "l'état mécanique" du rachis qui prédispose celui-ci à un processus évolutif spécifique.

Ces deux groupes ont en commun un certain nombre de caractères :

- 1) la cyphose localisée
- 2) un aspect incomplet des vertèbres
- 3) le rétrécissement (qui peut donner lieu à diverses interprétations),
- 4) mais surtout, la solution de continuité, commune à toutes nos observations, mais dont le siège antérieur ou postérieur sur l'anneau "corps-vertébral/arc-neural" permet de distinguer les deux groupes.

Ils se différencient :

- 1°/ par le siège de la solution de continuité
- 2°/ par l'existence ou l'absence des apophyses articulaires.

...

...
 Nous allons étudier successivement chacun de ces éléments et leur responsabilité respective dans la compression médullaire.

A - LES POINTS COMMUNS

1) La cyphose localisée :

Ce caractère localisé de la cyphose est très important. La moelle va en effet être tendue au sommet de l'angulation qui exerce, en un point précis de sa face antérieure, une pression de plus en plus marquée. La traduction clinique de cette compression sera plus ou moins précoce.

2) L'aspect anormal des corps vertébraux :

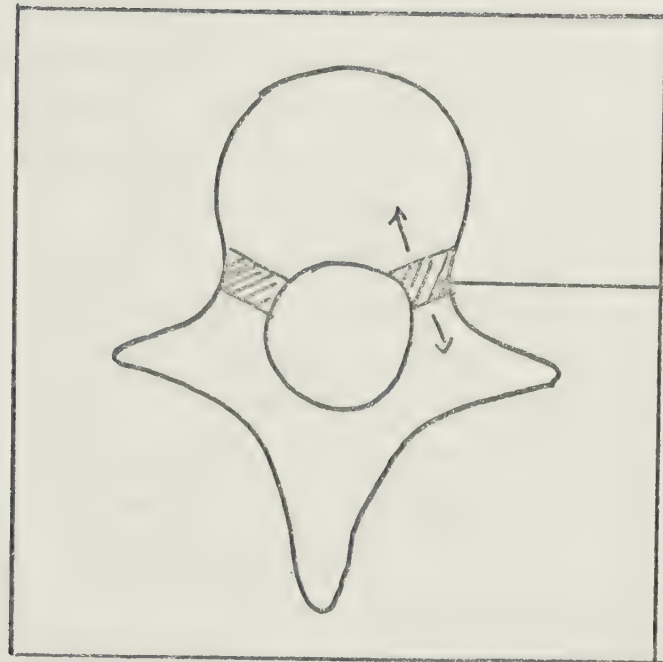
Dans le plan frontal deux aspects sont retrouvés : héli-corps dans certaines observations, cunéiformisation dans les autres. Celle-ci est si importante qu'elle peut faire croire à l'absence de la moitié du corps vertébral. Dans le plan sagittal, les vertèbres anormales sont également cunéiformes avec une base postérieure.

Il est difficile de faire la part entre les lésions initiales et les dégâts qui sont venus secondairement remanier l'état primitif. S'agit-il d'héli-vertèbre cunéiformisée dès le départ ou secondairement ? Nous ne pouvons ici qu'émettre des hypothèses.

Quoi qu'il en soit, ces corps anormaux subissent les effets de la pesanteur. Ceux-ci sont doubles : les uns trophiques (défaut de croissance) iront dans le sens de l'aggravation des asymétries, les autres, mécaniques, propulseront le corps déformé hors de sa place d'origine et dans une direction variable.

3) Le rétrécissement du canal rachidien :

Localisé à la zone malformée ou étendu au rachis sus et sous-jacent, ce rétrécissement a été retrouvé dans quatre de nos observations. Impossibles à mesurer dans la première, les espaces inter-pédiculaires étaient au contraire supérieurs à la normale dans la sixième.



Jonction pédicule -
- corps vertébral

Zone de croissance enchondrale à la jonction pédicule
corps vertébral

...

Ici aussi, rien ne permet d'affirmer si le rétrécissement constaté existait primitivement (lié à la malformation elle-même), ou s'il est le résultat d'un défaut de croissance. Dans ce cas, ce rétrécissement s'expliquerait par le siège et l'orientation de la zone de croissance de la jonction pédicule-corps (cf schéma page 66). En position oblique entre corps et pédicule, elle détermine la croissance transversale du corps vertébral et antéro-postérieur et externe des pédicules. Si cette zone d'ossification enchondrale est primitivement perturbée (dysplasie métaphysaire), ou secondairement comprimée (compression créée par la cyphose qui s'accentue), le canal rachidien sera rétréci dans son diamètre transversal (que nous avons mesuré) et antéro-postérieur (que nous n'avons pas mesuré).

Le rétrécissement du canal médullaire n'est vraisemblablement pas la cause première de la compression médullaire. En effet, le diamètre de la moelle, nettement inférieur à celui du canal, peut tolérer des rétrécissements importants du diamètre de celui-ci. Par contre, dès que survient une autre raison d'étranglement médullaire (luxation ou cyphose angulaire) le rétrécissement du canal aggrave vraisemblablement les compressions existantes.

4) La solution de continuité :

Son rôle est primordial dans la genèse de la compression médullaire. Il s'agit d'une solution de continuité primitive (par malformation), ou secondaire (par fragilité pathologique en un point de l'anneau corps-vertébral/arc-neural). Son rôle est primordial en effet, car elle réalise une véritable brèche qui annule ou affaiblit la résistance de cette construction, aux forces d'expulsion que pourrait subir l'un ou l'autre de ses éléments.

Quatrième point commun à toutes nos observations, cette solution de continuité devient, par son siège, source des dissemblances qui nous ont amenés à séparer nos observations en deux groupes distincts.

...

...

B

 - LES CARACTERES DIFFERENTS

Les corps vertébraux dystrophiques soumis à des forces qui tendent à les expulser, ne sont plus retenus dès qu'existe une brèche dans l'anneau corps-arc-neural. Cette expulsion progressive aboutit à la luxation des corps vertébraux.

Cette luxation n'est pas la même selon que la solution de continuité siège en avant ou en arrière des apophyses articulaires et que celles-ci sont présentes ou absentes.

En effet, par leur orientation, les apophyses articulaires des vertèbres dorsales empêchent tout mouvement de translation à la fois antéro-postérieur et transversal ; "la facette articulaire de l'apophyse supérieure regarde en arrière, en dehors, et un peu en haut. La facette de l'apophyse inférieure présente une orientation inverse" ... "L'apophyse articulaire inférieure de la douzième dorsale est semblable aux apophyses articulaires inférieures des vertèbres lombaires" dont la surface articulaire regarde en dehors et légèrement en avant. (ROUVIERE).

1) Le siège de la solution de continuité

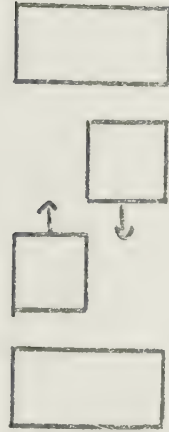
Dans le premier groupe d'observations il se situe en avant des apophyses articulaires et celles-ci sont intègres.

Dans les observations 1 et 3 les clichés pris à la puberté montrent des héli-vertèbres. Cependant les examens renouvelés des tomographies de la première enfant montrent qu'il persiste à la place de l'héli-vertèbre absente un petit élément osseux qui nous fait rapprocher cette observation de la deuxième.

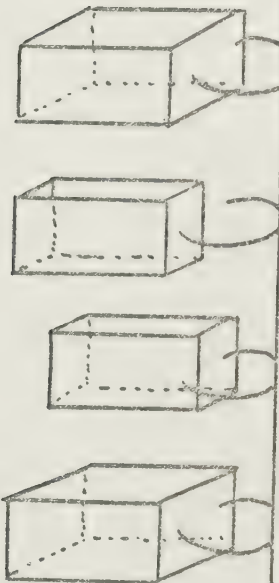
Pour celle-ci on a constaté sur les clichés de face faits à l'âge de 1 an une asymétrie de la zone ossifiée de certaines vertèbres (cf Schéma page 19), avec un rétrécissement unilatéral se projetant au niveau de la jonction pédicule-corps. Les clichés successifs ont montré l'écrasement progressif de cette zone fragile qui finit par disparaître complètement. Ainsi, s'est constituée secondairement entre corps et pédicule une solution de continuité.

...

Initialement



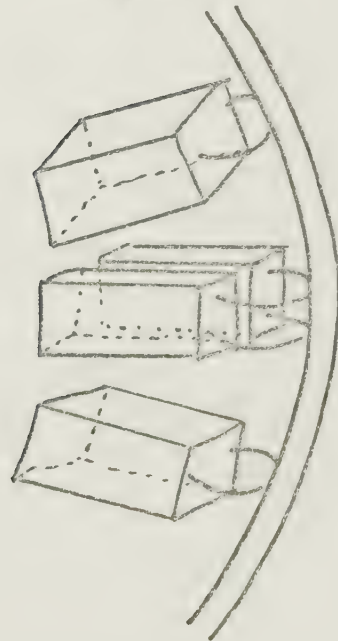
FACE



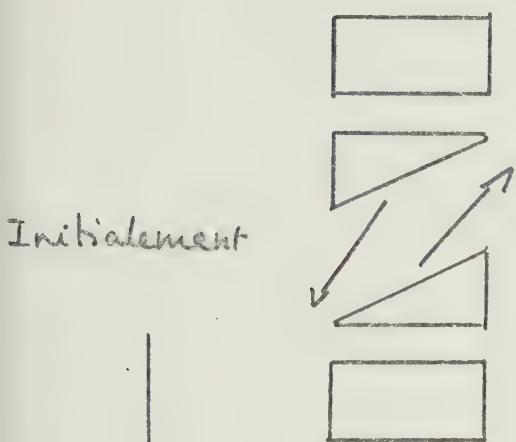
PROFIL



Après glissement

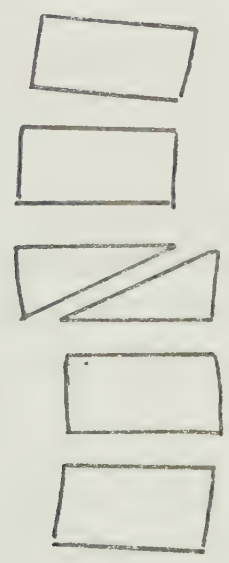


Cyphose post : résultant du glissement vertical
de deux hémivertèbres alternées par rapport
à un plan sagittal



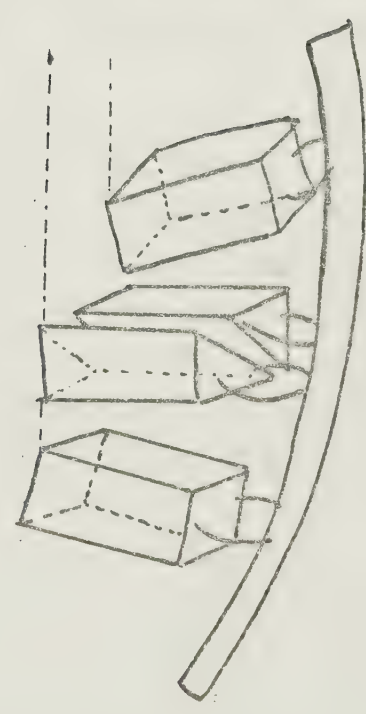
Après glissement

FACE



Scoliose

PROFIL



Cyphose + scoliose

Cyphoscoliose : résultant du glissement à la fois vertical et latéral de deux vertèbres consécutives latéralement

...

Dans ces trois premières observations on constate une alternance des anomalies par rapport à un plan sagittal, réalisant un empilement des vertèbres en porte-à-faux (cf. Schéma page 69)

- .Observation N° 1 : $D_3 D_4 - D_5$: héli-vertèbres droites
 D_6 : héli-vertèbre gauche
- .Observation N° 2 : $D_6 - D_7$: cunéiforme vers la gauche
 $D_9 - D_{10}$: cunéiforme vers la droite
- .Observation N° 3 : D_6 : héli-vertèbre droite
 $D_7 - D_8$: hémivertèbres gauches.

Un tel empilement de vertèbres est particulièrement instable. La pesanteur transmise par une telle juxtaposition ne peut aboutir qu'à un écroulement.

En effet, les vertèbres sus-jacentes, mal retenues par leur arc postérieur s'effondrent petit à petit dans le vide sous-jacent. Là, le mouvement est strictement sagittal : une héli-vertèbre vient se placer à côté de l'héli-vertèbre controlatérale sous-jacente (Obs. N° 3) - (cf Schéma page 69) ; une cyphose est amorcée ; c'est une cyphose pure. Ailleurs, le glissement obéit à des forces d'expulsion légèrement obliques ; le processus est le même, mais la cyphose n'est pas pure, il existe une composante scoliotique (Obs. 1 et 2 :cf. Schéma page 70).

Dans l'un et l'autre cas, nous assistons à la luxation de deux corps vertébraux l'un par rapport à l'autre, entraînant chacun la partie attenante de la colonne vertébrale. A ce stade, la moelle ne court encore aucun risque immédiat ; mais un processus cyphotique est alors amorcé, plus rien ne peut le retenir hormis la résistance des arcs postérieurs restés solidaires grâce au système des articulaires. Ils ne peuvent seuls opposer une résistance suffisante et ploient sous la force cyphosante croissante. Un processus irréversible est amorcé. Une cyphose en épingle à cheveux se constitue ; tôt ou tard elle tendra la moelle sur son chevalet.

...

...

Si le processus commence par la luxation de deux corps vertébraux l'un par rapport à l'autre, c'est l'élément cyphotique qui, par son aggravation progressive entraînera une souffrance médullaire. Les vertèbres pathologiques si elles n'étaient pas cunéiformisées au départ vont se cunéiformiser sous les pressions reçues, elles seront également repoussées vers le canal, qui à ce niveau ne pourra croître ; ces déformations surajoutées ne feront qu'augmenter les causes de compression médullaire qui existent déjà au sommet de cette cyphose. La résistance des arcs neuraux est longtemps la sauvegarde de la moelle ; toute agression à ce niveau risque de précipiter la fermeture de la cyphose et de léser brutalement la moelle.

On peut donc, en extrapolant, rattacher à ce groupe d'observations toutes les anomalies vertébrales congénitales ou acquises qui siègent en avant des apophyses articulaires :

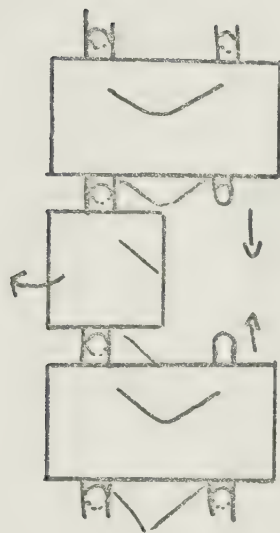
- héli-vertèbres latérales alternées
- vertèbres cunéiformes latéralement alternées
- fente rétrosomatique
- corps binucléaire, asymétrique.

Ce type de déformation peut entraîner des troubles neurologiques au cours de la croissance si certaines conditions sont réunies. Le danger est d'autant plus grand que ces malformations siègent sur plusieurs vertèbres ; leur alternance par rapport au plan sagittal crée la "force luxante" si cette alternance touche des vertèbres immédiatement sus ou sous-jacentes (on sait en effet que des anomalies alternées mais séparées par des vertèbres saines peuvent au contraire s'équilibrer et ne donner que peu de déformation du rachis) ; l'importance de la cyphose créée par la luxation dépend de l'étendue de ces malformations. Enfin, l'âge auquel se produit le glissement intervient dans l'évolutivité : le danger étant d'autant plus grand que le glissement s'effectue plus tôt, car la cyphose sera d'autant plus évolutive.

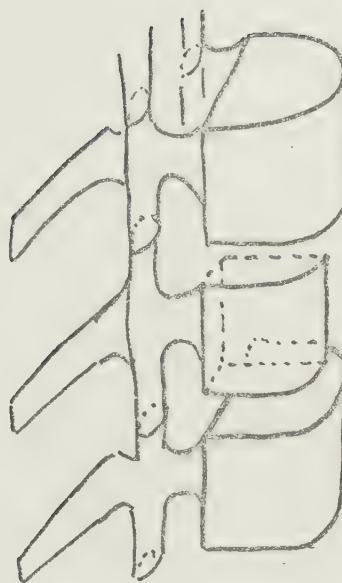
2) Absence d'apophyses articulaires associée à la solution de continuité.

Dans le deuxième groupe, nous rassemblons les observations

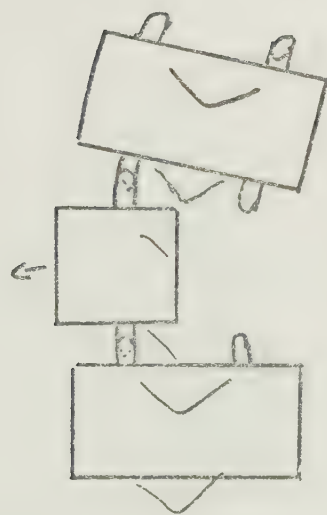
...



FACE

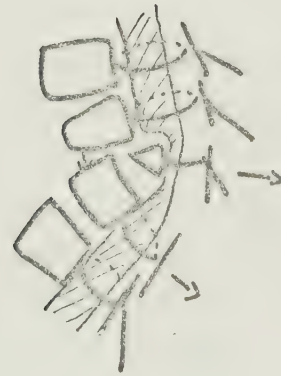
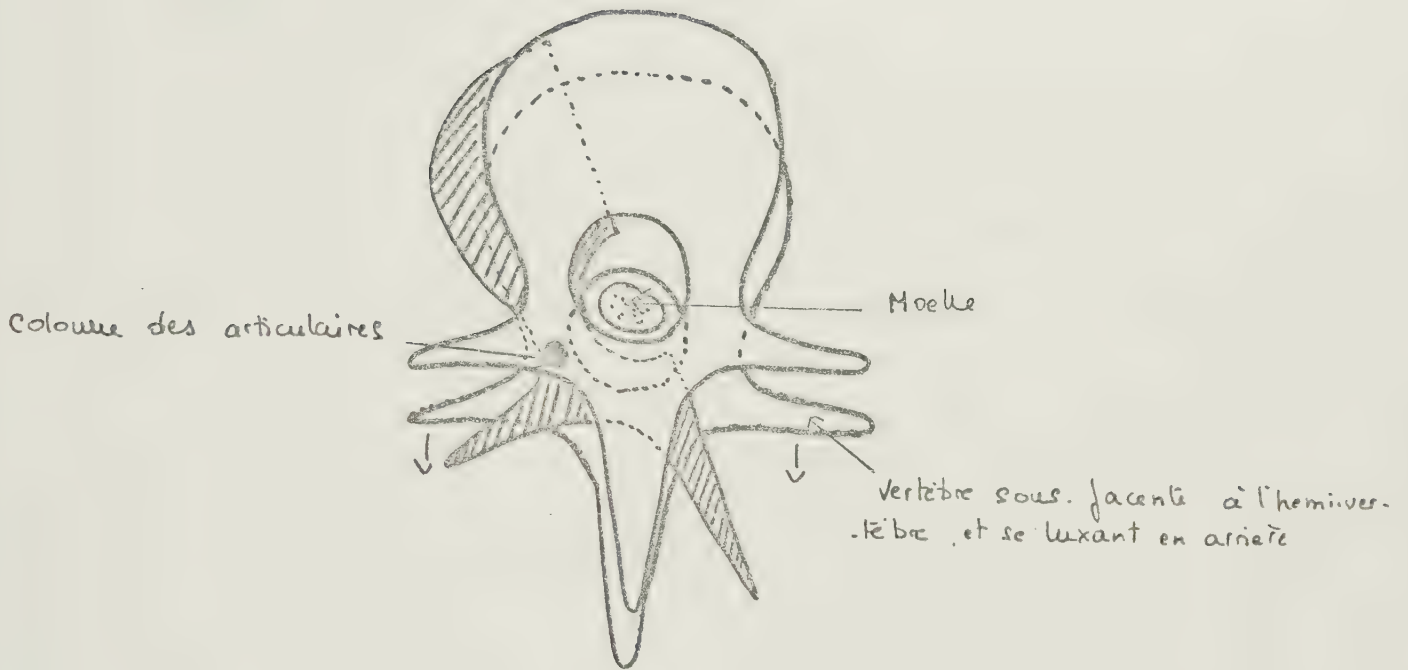


PROFIL



Axe des articulaires
autour duquel pivote
l'hémi-vertèbre

Rôle de la "colonne" des articulaires au cours de la luxation
d'une hémi-vertèbre.



Toutes respects de l'enucleation du coin postérieur et de la luxation postérieure de la vertèbre sous-jacente à la lésion dans la compression médullaire.

...

N° 4, 5 et 6 dont la solution de continuité siège à la fois sur le corps et l'arc neural et s'accompagne d'anomalies au niveau des apophyses articulaires.

- . Observation N° 4 : D₁₂ est une hémivertèbre gauche; l'hémicorps forme un coin à base postérieure.
L'hémi-arc neural droit est également absent.
- . Observation N° 5 : D₈ - D₉ sont des hémivertèbres gauches. Leurs deux hémi-corps forment un bloc cunéiforme à base postérieure. Leur hémi-arc-neural droit est absent.
- . Observation N° 6 : D₁₀ se présente sous la forme d'une hémivertèbre gauche et d'une hémivertèbre postérieure droite. Seul l'hémi-arc postérieur droit est absent.
D₁₁ est une hémivertèbre cunéiforme à sommet gauche. Son isthme droit est rompu.

Dans toutes ces observations, la colonne des articulaires est rompue ; il manque au moins un hémi-corps et une hémi-lame. Rien n'empêche le corps vertébral sus-jacent à la malformation de basculer dans le vide créé sous lui. Cette bascule, tout en amorçant une déformation cyphosante, exerce sur l'hémi-corps malformé une pression de dedans en dehors. Ainsi poussé, celui-ci prenant appui sur l'unique articulaire pivote autour d'elle et se trouve chassé en dehors. Dans ce mouvement de rotation son articulaire inférieure pivote également et libère de toute retenue la vertèbre sous-jacente. En effet, plus aucune articulaire ne retient cette vertèbre qui se luxe en arrière entraînant avec elle le rachis sous-jacent. La moelle se trouve alors cisailée, la souffrance est immédiate. (cf. Schéma pages 73 et 74).

...

...

Les déformations se complètent ensuite. Le recul du rachis inférieur luxé favorise la bascule du rachis supérieur qu'accentue la cyphose déjà amorcée, et chasse en arrière l'hémi-vertèbre malformée. Ici aussi un cycle de déformation s'est amorcé, il va amener la face antérieure de la vertèbre sous-jacente à la malformation en regard de la face inférieure de la vertèbre sus-jacente à celle-ci, tandis que l'hémi-vertèbre malformée est chassée en arrière dans le canal et aggrave ainsi la souffrance médullaire.

Dans ce cas la compression médullaire est précoce ; elle existe avant qu'une cyphose notable ne se soit constituée puis aggravée ; elle est due à la luxation d'une vertèbre entière.

La cyphose, tout comme la protrusion dans le canal de l'hémi-corps malformé, aggrave la souffrance médullaire sans en être la cause primordiale, mais ils risquent d'en masquer la cause première qui est la luxation.

Ainsi se trouvent expliqués les caractères cliniques qui déjà amenaient à opposer ce groupe au précédent.

Les troubles neurologiques sont très précoces, voire même présents dès la naissance ; ils surviennent pour une cyphose modérée. Ces troubles sont particulièrement rebelles aux tentatives thérapeutiques : nous avons pu le constater dans nos observations.

L'insuccès semble pouvoir s'expliquer par le fait que les manoeuvres utilisées visaient d'une part à alléger la protrusion du corps malformé, d'autre part à réduire la cyphose. Mais aucune ne permettait de réduire la luxation qui, nous l'avons dit, semble être dans ce groupe la cause primordiale des troubles neurologiques.

Là encore nous avons cherché à extrapoler et à regrouper les anomalies susceptibles d'évoluer de la même façon que celles étudiées dans le deuxième groupe : en fait peu d'études tomographiques ont été faites sur les malformations vertébrales. Il nous est donc difficile d'en faire une liste. Mais, mis en garde par ces observations qui très rapidement se sont compliquées de troubles neurologiques, il nous semble important d'étudier à l'aide de tomographies toute anomalie vertébrale, recherchant un début de luxation, une asymétrie, un défaut des

...

...

articulaires, dans le but d'essayer d'établir un pronostic qui impliquera une thérapeutique adaptée à ce type précis de malformations.

°°

De cette étude pathogénique des troubles neurologiques nous retiendrons :

- 1) Le rôle de l'asymétrie des anomalies qui, par le déséquilibre qu'elle entraîne, favorise la chute du rachis supérieur et entraîne une cyphose.
- 2) Si les articulaires résistent, il ne se produit pas de luxation postérieure ; l'apparition des signes neurologiques principalement conditionnée par la cyphose apparaîtront tardivement pour une angulation plus marquée que dans le deuxième groupe.
- 3) Dans ce deuxième groupe, l'absence des articulaires permet une luxation postérieure du segment du rachis inférieur à la lésion ; en elle-même immédiatement traumatisante pour la moelle, sa nocivité va être majorée par la cyphose qui lui est secondaire pour une cyphose moindre que dans le premier groupe.

Cette constatation oblige à réviser l'attitude thérapeutique, car le redressement de la cyphose par des moyens orthopédiques, ne pourra pas, à lui seul, réduire la luxation. Le traitement des cyphoses congénitales n'en sera que plus complexe.

LES DYSPLASIES OSSEUSES

Nos observations nous ayant conduits à distinguer les dysplasies des malformations congénitales, nous avons fait appel à Mr MAROTEAUX qui a bien voulu nous préciser les dysplasies osseuses qui s'accompagnent d'anomalies vertébrales.

De telles anomalies sont retrouvées dans certaines mucopolysaccharidoses. Elles sont très caractéristiques dans la maladie de HURLER et la maladie de MORQUIO.

Dans la première, "il existe une aplasie antérieure d'un ou de quelques corps vertébraux, le plus souvent la dernière vertèbre dorsale ou les deux premières lombaires". .. "bien visible sur les clichés de profil, elle réalise l'aspect dit en 'éperon' ou en 'chaussure' ".(14)

Ces anomalies sont découvertes habituellement vers 1 ou 2 ans, âge où une cyphose dorso-lombaire est remarquée. C'est également vers cet âge que la maladie de MORQUIO est découverte. "Tous les corps vertébraux ont une hauteur très réduite et, sur les clichés de profil, ils se prolongent 'en languettes'. Cette platyspondylie généralisée peut être assez modérée chez le jeune enfant, mais elle va s'accentuer ultérieurement. En outre, une hypoplasie antérieure de la dernière vertèbre dorsale ou d'une ou deux vertèbres lombaires, généralement la première ou la seconde, s'y associe le plus souvent. Les corps vertébraux ainsi intéressés sont repoussés en arrière".(14)

Dans l' oligophrénie polydystrophique et le nanisme polydystrophique (syndromes apparentés à la maladie de HURLER), il existe également des anomalies vertébrales : dans la première "les corps vertébraux ont un aspect légèrement ovoïde ; une ébauche d'éperon antérieur est parfois visible", dans la deuxième "l'examen radiologique montre un aspect cuneiforme des premières vertèbres lombaires".

...

Dans le nanisme diastrophique et le nanisme métatrophique il existe une cypho-scoliose grave qui conditionne essentiellement le pronostic (11).

L'existence d'une vertèbre cunéiforme observée dans la région dorso-lombaire chez les achondroplases semble devoir être expliquée par la déformation d'une vertèbre de morphologie initialement normale, mais anormalement sensible aux pressions mécaniques qui s'exercent sur elles. BESSON dans sa thèse (3) parle d'une paraplégie spasmodique survenue chez un achondroplase. Dans le cas étudié la cunéiformisation existait avec énucléation postérieure entraînant un blocage complet du lipiodol en L_2 et L_3 et, sur toute la hauteur du canal rachidien, un cheminement difficile du lipiodol dont une part de responsabilité a été attribuée au rétrécissement du canal rachidien dans tous ses diamètres.

Mme PLOUSSARD-JOHNSON dans sa thèse (17) parle également de ce rétrécissement global du canal rachidien dans l'achondroplasie. Elle se réfère aux mesures comparatives effectuées par DONATH et VOGEL sur le canal rachidien d'achondroplases et de sujets normaux.

Ce rétrécissement s'explique par le trouble de l'ossification enchondrale : perturbées chez les achondroplases, ces zones d'ossifications ne peuvent croître normalement. Rappelons à ce sujet que la zone d'ossification à la jonction pédicule-corps vertébral est de type enchondral ; le défaut d'ossification à ce niveau entraîne une insuffisance de développement à la fois transversal et antéro-postérieur en raison de la situation oblique du cartilage de conjugaison.

- A partir de ces constatations, on est tenté de faire un rapprochement avec la dysplasie métaphysaire dont nous rapportons l'observation. L'ossification enchondrale étant perturbée, les métaphyses sont fragiles pendant toute la période évolutive de la maladie.

- Bien que ne relevant pas du même processus dysplasique, la dysostose cléido-cranienne liée à une hypogénèse détermine également une fragilité osseuse, dont on peut penser que soumise à des forces asymétriques elle puisse entraîner des anomalies morphologiques secondaires.

...

- L'enfant ZOU. Bel. nous a posé de nombreux problèmes. Outre le type des anomalies constatées, l'évolution ultérieure nous a conduit à la regrouper avec les deux premières. Mais aucune anomalie osseuse autre que vertébrale n'a pu être retrouvée. On est ainsi amené à se demander si le processus dysplasique ne peut être localisé aux seules vertèbres.

Venant confirmer cette sensibilité particulière de certaines vertèbres aux pressions mécaniques, nous donnerons trois exemples :

.- le premier est celui de l'expérience réalisée par Madame le Docteur BEGZADIAN et Monsieur MAROTEAUX. Ayant constaté chez un nouveau-né une cunéiformisation à sommet antérieur de D_{12} , ils ont préventivement soustrait ce rachis aux pressions mécaniques et ont constaté que progressivement D_{12} reprenait une morphologie normale.

.- le deuxième exemple trouvé dans notre bibliographie (23) est analogue au précédent.

.- enfin, nous ne pouvons nous empêcher de constater la normalisation de D_{11} et D_{12} au cours de la croissance dans notre deuxième observation.

THERAPEUTIQUE

Le traitement des cyphoses congénitales compliquées de troubles neurologiques est tout particulièrement complexe. Bien loin de connaître dans le détail toutes les ressources thérapeutiques qui ont été mises au point pour lutter contre les anomalies vertébrales et leur retentissement médullaire, nous voulons simplement dans ce chapitre faire part d'un certain nombre de constatations auxquelles nous sommes parvenus après l'étude de nos observations.

Après avoir brièvement rappelé les différents moyens dont nous disposons, nous reviendrons avec un peu plus de détails sur ceux qui ont été utilisés dans nos six observations.

A partir des succès et des échecs survenus au cours de ces traitements, nous retiendrons certaines indications qui nous sont devenues évidentes a posteriori, mais qui ne l'étaient pas au départ.

Ici encore nous distinguerons deux groupes. Cette distinction porte surtout sur les indications thérapeutiques dans les formes vues précocement. Une fois les troubles neurologiques constitués, les modalités de traitement se rejoignent.

I - LES MOYENS THERAPEUTIQUES

Ils sont de trois types :

- le premier relève de l'orthopédie
- le deuxième de la chirurgie orthopédique
- le troisième de la neurochirurgie.

A

 - L'ORTHOPEDIE

Deux techniques peuvent être employées : l'élongation de STAGNARA, et la traction intra-osseuse (technique du "halo" des Américains).

1) Le plâtre d'élongation

"Il est constitué d'une ceinture pelvienne bien moulée en 'pince taille' et d'une partie cervico-thoracique appuyée aux aisselles, à l'occiput et au menton. Les deux pièces sont réunies par des vis tendeurs à pas inversés. L'action sur celles-ci écarte progressivement la partie pelvienne de la partie cervicale. On obtiendra ainsi un puissant effet d'extension continue sur le rachis"... Cette extension sera poursuivie pendant un temps variable suivant les cas. .. "L'efficacité en est limitée par l'apparition d'intolérance cutanée aux points d'appui. Si l'on cherche à outrepasser cette limite, des escarres apparaissent plus ou moins insidieusement et rendent très difficile la poursuite du traitement".

"C'est une étape initiale du traitement qui doit être continué par d'autres procédés de réduction et de contention".(22).

Pour assurer le maintien des corrections obtenues, nous sommes amenés à confectionner des plâtres anti-cyphotiques dans un cadre d'Abbott, suivant une technique propre au Service de Mr GROSSIORD. Placé à l'horizontale le sujet est soumis à deux forces de traction

...

opposées : l'une s'exerce sur la tête par l'intermédiaire du collier de SAYRE, l'autre sur le bassin par une bande croisée sur les fesses et retenue par les crêtes iliaques, qui exerce conjointement une action cyphosante sur le rachis lombo-sacré. Pour réduire la cyphose, une bande en U, accrochée aux barres supérieures du cadre passe sous le sommet de la cyphose ; elle vise à effacer la gibbosité. Une deuxième bande en U dont les "branches" s'écartent d'avantage est placée sous la première, elle renforce son action sans comprimer latéralement les côtes. Cet effet correcteur implique la présence de contre-appuis sus et sous-jacents : le premier est réalisé par deux bandes anti-cyphotiques tendues en diagonales dans le cadre et appuyant sur la face antérieure des deux moignons de l'épaule. Le deuxième contre-appui est réalisé par une bande accrochée aux barres inférieures du cadre passant sur le ventre du patient. Le réglage des bandes se fera de la même façon que pour une réduction de scoliose.

2) Le "halo"

Technique spectaculaire utilisée par les américains, elle réalise une élongation par fixation trans-osseuse prenant appui sur le crâne d'une part, et sur un corset plâtré ou des broches transfémorales d'autre part.

L'intérêt du traitement orthopédique est :

- a) de permettre une correction et de réduire l'angulation au sommet de la cyphose avant l'intervention neuro-chirurgicale qui sera ainsi moins délabrante pour le rachis,
- b) d'assurer la contention post-opératoire, voire même comme nous l'avons constaté pour la 1ère observation de permettre une correction de l'angle de la cyphose après l'intervention. Cette action prédomine sur le rachis sus et sous-jacent à la zone anormale, celle-ci étant moins sensible à l'élongation.

Le traitement orthopédique présente les risques communs à tout traitement prolongé par plâtres correcteurs : (20)

- dangers cutanés

...

...

- dangers osseux
- dangers viscéraux
- dangers d'hypotrophie musculaire et d'ostéoporose.

Mais la connaissance de ces dangers et le respect d'un certain nombre de détails pratiques, permettent de les limiter au maximum.

Les risques d'escarres sont liés directement à l'importance des troubles neurologiques. Nous avons en effet constaté leur amélioration progressive, parallèlement à la récupération neurologique.

- Le risque de verticalisation des côtes est réduit au minimum par un appui strictement postérieur et un rembourrage de coton en regard des côtes tendant à se verticaliser, ménageant ainsi sous le plâtre des espaces libres.

- Le retentissement respiratoire dépend lui aussi des précautions précédentes, et des corrections réalisées sur la face antérieure du plâtre après examen spirométrique. Ces détails pratiques étant respectés, le plâtre, loin de restreindre la capacité vitale, facilite au contraire l'ampliation thoracique qui se fera vers l'avant, sans modifier la correction de la déformation qui est réalisée par les appuis postérieurs.

- L'hypotrophie musculaire et l'ostéoporose seront prévenues par une mobilisation précoce active et passive.

Ainsi réalisés, ces plâtres correcteurs maintiennent le rachis jusqu'à un stade plus avancé de sa croissance; Ils permettent alors une arthrodèse qui aura moins de risques d'être malmenée par la croissance du rachis.

Nous n'avons pas l'expérience du "halo", mais dans sa réalisation transfémorale il semble tout indiqué dans les cas où les risques cutanés sont importants.

...

B

 - LA CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE

Son but est de maintenir les corrections obtenues.

Deux types d'arthrodèses sont possibles : arthrodèse antérieure et arthrodèse postérieure.

- La plus logique est l'arthrodèse antérieure puisqu'elle agit sur la cause même de la cyphose. Elle soutient le rachis là où siègent les anomalies et peut même combler les espaces laissés vides par les anomalies. Elle est d'une technique difficile, dont nous ne pouvons parler en détails faute d'avoir la compétence voulue.

- L'arthrodèse postérieure, relativement plus facile à réaliser, parce qu'elle n'agit pas sur la cause même de la cyphose, est moins logique. Elle vise à renforcer la résistance des lames et des articulaires aux forces cyphosantes, résistance dont nous avons vu l'importance dans le chapitre de physio-pathologie. Mais cet effet souhaité ne sera acquis qu'après une étape de fragilisation dont la durée n'est pas facilement appréciable, et qui impose pendant cette période une contention rigoureuse du rachis. Ses chances d'efficacité enfin, vont en décroissant avec l'importance angulaire de la cyphose initiale.

On peut concevoir que certains aient souhaité minimiser cette période de fragilité par le recours à l'aide complémentaire d'un matériel extérieur : tringle de Harrington. Mais l'expérience a prouvé que cette technique était difficilement réalisable dans les cyphoscolioses et pratiquement impossible dans les cyphoses pures. L'efficacité de cette technique diminue avec l'importance angulaire de la cyphose. Elle ne pourra donc être utilisée que pour des cyphoses peu marquées.

La solution la plus logique serait d'associer les deux arthrodèses. Dans ce cas se pose alors le problème de la chronologie de ces deux étapes.

- Si le premier temps opératoire est l'arthrodèse postérieure il sera plus aisé dans sa réalisation. Il peut nous laisser penser que

...

nous avons les garanties de résistance du rachis lors de l'arthrodèse antérieure en minimisant les risques que l'on peut courir en avant. Mais cela sous-entend que le deuxième temps opératoire ne sera effectué que lorsque la solidité des arcs postérieurs sera confirmée : il faudra peut-être attendre plusieurs années. Pendant ce temps la contention devra être très rigoureuse : en l'absence de corsets dans lesquels on puisse avoir entièrement confiance, elle impose les plâtres correcteurs qui maintiennent l'arthrodèse en position de correction.

- Si l'on commence le traitement par l'arthrodèse antérieure, la technique est plus difficile donc moins tentante quoique plus logique. Elle peut permettre de tenter une certaine correction, mais ne raccourcit probablement pas le délai qui la sépare du second temps opératoire.

En résumé, nous pouvons dire que l'association des deux techniques nous semble logique. Mais c'est une technique très "onéreuse" puisqu'elle demande deux temps opératoires qui pour être réalisés dans des conditions de sécurité maximale imposent le respect d'un intervalle de longue durée nécessitant un traitement orthopédique en milieu spécialisé.

Au stade où nous en sommes, nous n'avons aucune expérience personnelle des suites immédiates et éloignées d'une telle chirurgie dont nous pouvons cependant pressentir les difficultés.

| | |---| | C | |---| - LA NEUROCHIRURGIE

Son intervention est nécessaire dès que la moelle est menacée sinon déjà comprimée. Technique délicate présentant des risques opératoires évidents, elle ne peut être réalisée que par une équipe entraînée. La décision, là encore, sera attentivement pesée.

La technique utilisée est celle de la transposition médullaire, proposée par le Dr GUIOT et étudiée par le Dr ANQUEZ (1) & (2) : "Quelle que soit l'étiologie, la tactique est toujours la même : elle consiste à réduire le chevalet osseux sur lequel vient buter la

...

...

moelle" (2).

Tout le "travail d'approche est lent, dangereux, difficile, car les différents éléments sont transformés, méconnaissables" (2).

Une fois le chevalet réséqué, la moelle peut encore être retenue par des adhérences et des racines ; "on peut être amené à en sacrifier une ou deux en sachant qu'elles peuvent être accompagnées de vaisseaux participant à la vascularisation de la moelle". On comprend l'intérêt d'une artériographie réalisée avant l'intervention.

Il faut souligner l'opposition entre cyphose pure et cypho-scoliose dont les difficultés opératoires ne sont pas les mêmes. L'existence d'une scoliose surajoutée à la cyphose facilite la transposition médullaire. En effet, après resection du chevalet osseux "la moelle tend à se déplacer vers la corde de l'arc qu'elle décrivait auparavant" (2). S'il existe un élément scoliotique la resection osseuse sera moins importante pour obtenir cette "corde", si la cyphose est pure, tout mouvement de la moelle se fera dans un plan strictement sagittal, nécessitant la resection du chevalet osseux jusqu'à sa base, donc un délabrement important. Dans la pratique cette résection risque toujours d'être insuffisante. Elle explique la moins bonne qualité des résultats dans les cyphoses par rapport aux résultats obtenus dans les cypho-scolioses.

II - CONSTATATIONS FAITES A PARTIR DE NOS OBSERVATIONS

1ère Observation

La décision neurochirurgicale fut prise en urgence devant l'aggravation rapide de la paraplégie qui n'était cependant pas tout à fait complète.

Elle ne fut précédée d'aucune correction orthopédique. Seul un plâtre pré-opératoire de contention fut réalisé trois jours avant l'intervention.

Trois semaines après la transposition médullaire un traitement orthopédique fut entrepris. La récupération neurologique et orthopédique fut spectaculaire. Cette correction a peut-être été facilitée par la résection osseuse.

Devant ces résultats encourageants l'arthrodèse a été différée pour essayer d'obtenir le maximum de corrections, d'autant plus que la scoliose demande une arthrodèse étendue. Le rachis d'une enfant encore jeune nous fait redouter de greffer une grande zone, d'autant plus que les progrès respiratoires peuvent nous laisser espérer d'avantage.

2ème Observation

Le traitement orthopédique s'est montré efficace lorsque les troubles neurologiques sont apparus pour la première fois. L'arrêt de ce traitement a été décidé en raison de la durée pendant laquelle il aurait dû être appliqué et du retentissement sur le maxillaire. Mais étant donné les premiers succès, il est logique de penser qu'on aurait pu obtenir d'avantage.

A la phase d'évolution à laquelle nous nous situons, le délabrement osseux est considérable rendant la neurochirurgie particu-

lièrement périlleuse. La destruction osseuse est telle qu'elle rend illusoire toute éventualité de greffe antérieure. Le seul acte chirurgical qui semble à l'heure actuelle pouvoir être réalisé est l'arthrodèse postérieure, dont nous connaissons la part d'inconnu.

Cette observation met en évidence l'importance d'une contention après toute réduction orthopédique suivie de récupération.

3ème Observation

Le syndrome neurologique incomplet n'a pas nécessité un traitement neurochirurgical immédiat. Le traitement orthopédique par plâtres correcteurs a pu être prolongé pendant 2 ans.

D'efficacité incertaine au début, où l'angulation au sommet de la cyphose ne semblait pas être modifiée par le traitement, elle l'est devenue secondairement, ne rendant plus indispensable l'acte neurochirurgical. Cependant nous verrons, lors de la discussion des indications, comment cette attitude peut être remise en question quant on envisage une contention définitive du rachis par arthrodèse.

Cette observation nous apprend que l'efficacité des plâtres correcteurs n'est pas obligatoirement immédiate et que certaines déformations, rebelles pendant un certain temps, peuvent céder secondairement et se solder par un bénéfice respiratoire.

Dans le deuxième groupe de nos observations, on ne peut que constater l'inefficacité du traitement sur les troubles neurologiques.

4ème Observation

Le traitement orthopédique par plâtres correcteurs a été interrompu au bout de 8 mois en raison de son inefficacité d'une part sur l'angle de la cyphose, d'autre part sur les troubles neurologiques. La neurochirurgie a eu pour but de réséquer le noyau de D₁₂ qui semblait

...

être la cause de la compression médullaire et y participait certainement. La familiarisation ultérieure avec les clichés fait apparaître la responsabilité primitive de la luxation de L_7 en arrière dans un mouvement de baïonnette antéro-postérieure qui passait au second plan à la première lecture.

Ni les plâtres, ni la neurochirurgie ne se sont avérés efficaces ; nous le comprenons retrospectivement, en prenant conscience qu'aucune de ces techniques n'apportait un traitement à la luxation elle-même.

5ème Observation

Ici l'échec du traitement est d'autant plus douloureux que le premier acte neurochirurgical avait été un succès (il aboutissait à la récupération de l'état antérieur, qui malgré tout n'avait jamais été normal). Les complications survenues dans les jours suivants s'expliquent sans doute par l'absence de contention dans un plâtre opératoire.

La regression partielle des troubles neurologiques par traction cervicale ne pouvait être maintenue que par une arthrodèse. Une arthrodèse postérieure s'était déjà constituée spontanément par synostose des arcs postérieurs. Mais la luxation n'était pas corrigée. La face inférieure de D_7 venant au contact de la face antérieure de D_{11} creusait de plus en plus cette dernière. Dans le but de mieux corriger cette cyphose la synostose fut rompue. Doit-on attribuer à ce temps l'état neurologique final ? Cela ne nous paraissait pas évident alors. Il semble cependant que cette synostose postérieure limitait l'aggravation de la luxation, et ainsi, préservait fragilement la moelle.

Cette observation met en évidence la nécessité d'une contention orthopédique efficace au decours d'un acte opératoire, les difficultés d'élongation lorsqu'il existe des synostoses, les difficultés techniques pour poser une tringle de Harrington dans les cyphoses.

Elle incite à une greffe précoce en même temps que la resection du chevalet osseux et au respect des synostoses spontanément constituées.

...

...

6ème Observation

L'étape neurochirurgicale entreprise d'emblée a été suivie d'une paraplégie totale malgré la greffe antérieure effectuée simultanément mais en un temps écourté par les nécessités de la réanimation.

La contention orthopédique, entreprise après l'intervention, n'a entraîné aucune récupération au bout de 6 mois.

Comme dans les 4ème et 5ème observations, le traitement a eu aussi peu de résultats sur la luxation. Cette observation souligne les risques d'un acte opératoire et peut-être peut nous inciter à vérifier le niveau de l'artère d'Adamkiewicz.

III - LES INDICATIONS

1) Formes avec troubles neurologiques

Lorsque les troubles neurologiques sont constitués, les indications thérapeutiques nous semblent devoir être différentes suivant qu'il s'agit de l'une ou de l'autre des deux catégories que nous avons distinguées.

A - Cyphose prédominante

Ce premier groupe comprend une luxation des corps vertébraux seuls, point de départ d'une cyphose évolutive. Celle-ci conditionnera l'apparition des troubles neurologiques.

On dispose de trois ordres de moyens :

- les plâtres correcteurs
- la neurochirurgie
- la contention orthopédique.

- Le risque d'escarre sous plâtre chez les paraplégiques nous ferait pencher vers la neurochirurgie. Premier temps thérapeutique, elle nécessite une grosse résection osseuse compliquant la contention ultérieure.

Ces deux facteurs étant mis en parallèles on est tentés de commencer par les plâtres correcteurs malgré leur efficacité incomplète au sommet de la cyphose. Ceci permettra une neurochirurgie secondaire moins délabrante. Le traitement orthopédique de la cyphose sera poursuivi après l'acte opératoire sans doute facilité par celui-ci.

- L'indication du "halo" dont nous n'avons pas la pratique nous aiderait certainement beaucoup dans les cas où la tolérance cutanée est particulièrement mauvaise.

...

Si l'évolution est favorable avec la seule élongation, on est tenté d'éviter la neurochirurgie et de passer rapidement à la stabilisation par arthrodèse. Cette attitude pourrait tout à fait se justifier si on était sûr du maintien strict des corrections par arthrodèse. Il y a certainement là une inconnue. Il faut redouter la réapparition des troubles neurologiques avec les pertes de corrections plus ou moins grandes liées à toute arthrodèse. La présence de celle-ci compliquerait l'abord neurochirurgical alors indispensable, le rendrait peut-être impossible.

On est donc tenté de se mettre à l'abri en effectuant dans un même temps opératoire la résection osseuse et l'arthrodèse. Un tel programme nécessite l'intervention d'une double ou même triple équipe, (neurochirurgiens, chirurgiens orthopédistes, chirurgiens thoraciques) car la localisation dorsale de ce type de déformations impose une voie d'abord thoracique.

B - Luxation plus Cyphose

Dans ce deuxième groupe la luxation est principalement responsable des troubles neurologiques, son action étant majorée par l'aggravation de la cyphose.

Nous avons montré plus haut le rôle tenu par la luxation dans la genèse des troubles neurologiques. C'est donc sur elle qu'il faut agir. Nous devons avouer que jusqu'à présent, dans nos observations, les traitements entrepris se sont soldés par un échec. Aucune thérapeutique ne s'était adressée directement à cette luxation mais aux déformations secondaires ; et nous ne voyons pas actuellement comment on peut agir sur cette déformation dès lors qu'elle s'accompagne d'une cyphose.

a) Les plâtres correcteurs n'ont aucune action sur la luxation. Ils n'agissent que modérément sur la bascule des vertèbres sus et sous-jacentes à la malformation. En réduisant la cyphose, ils donnent une fausse impression de correction de la déformation.

...

...

b) La chirurgie ? - Pour être efficace il faudrait faire une double arthrodèse (antérieure et postérieure) avant que la luxation primitive ne soit trop importante. Celle-ci existe dès la naissance, il semblerait donc logique d'empêcher son évolution en intervenant dans les toutes premières années. Mais cette double arthrodèse est-elle réalisable sur des vertèbres si jeunes ?

Dans les formes évoluées vues tardivement, on ne voit pas par quel moyen on pourrait réduire la luxation. A ce stade, on est donc réduit à une action qui se limite au traitement d'une cyphose compliquée de troubles neurologiques. On connaît les risques de succès très limités dans ce type de déformation.

Ce fait souligne l'intérêt d'un diagnostic différentiel précoce entre les deux étiologies que nous avons distinguées.

2) Formes vues précocement

Parmi chacune de ces étiologies, certaines sont plus rapidement menaçantes : ce sont les formes avec luxation primitive.

Mais, qu'elle qu'en soit l'étiologie, ces anomalies menaçantes pour la moelle à plus ou moins longue échéance nécessitent l'institution précoce d'un traitement.

Schématiquement, le traitement des formes vues précocement sera différent.

- Dans les dysplasies, une contention orthopédique seule, si elle est précocement instituée, doit permettre d'atteindre la maturité osseuse en maintenant les vertèbres en place et en soustrayant le rachis aux pressions mécaniques auxquelles il est soumis.

Dans l'idéal, la chirurgie orthopédique et la neurochirurgie ne seraient plus nécessaires.

- Dans les malformations congénitales susceptibles d'entraîner des troubles neurologiques au contraire, on est tenté par l'arthrodèse (antérieure et postérieure) qui solidariserait les segments rachidiens supérieurs et inférieurs lorsque leur alignement n'est pas encore trop modifié. Elle serait précédée par la réduction de la luxation,

...

...

encore possible à cet âge, et maintenue en post-opératoire par des plâtres pour éviter une rechute après le temps chirurgical. Comme nous l'avons vu plus haut, il est nécessaire que cette contention soit prolongée tant que le greffon n'est pas suffisamment solide.

- Vues tardivement au stade des troubles neurologiques, les deux étiologies relèvent du même traitement : correction orthopédique prolongée jusqu'à la récupération maximum, puis résection du chevalet osseux à laquelle est associée dans le même temps opératoire l'arthrodèse (antérieure ou postérieure). Dans un deuxième temps opératoire, après un délai de consolidation difficile à déterminer, le montage sera renforcé par une nouvelle arthrodèse (postérieure si la première était antérieure et vice versa).

Les chances de réussite dépendront du type de l'anomalie, de l'ancienneté des troubles neurologiques et de l'importance de la cyphose.

°°°

Vues sous l'angle purement mécanique ces conclusions semblent logiques ; mais on ne peut négliger les difficultés pratiques pour passer à une telle réalisation. C'est ainsi qu'on prendra en considération :

- les risques opératoires,
- les difficultés techniques,
- voire certaines impossibilités biologiques,

en fonction desquels le traitement schématique sera adapté à chaque cas particulier.

CONCLUSION

Par cette étude, on est arrivé à faire un certain nombre de constatations :

A/ - Concernant la cause : l'observation N° 2 (NAM. Viv.) oblige à interpréter avec réserve les images radiologiques constatées lors de l'apparition des troubles neurologiques et à distinguer :

- a) les malformations (obs. N° 4,5,6)
- b) les dysplasies (obs. N° 1 et 2)

B/ - Le point commun à ces six observations se trouve dans la genèse des troubles neurologiques : il s'agit d'une cyphose localisée et évolutive.

La solidité de la jonction arc neural - corps vertébral y tient un rôle déterminant. Dans certains cas il existe une solution de continuité (hémi-lame ou rupture de l'isthme), dans d'autres cas, il existe initialement une anomalie métabolique au niveau du noyau d'ossification du corps vertébral probablement responsable d'un défaut de résistance (Obs. N° 2) ; ailleurs enfin, c'est un acte thérapeutique qui a entraîné une rupture à ce niveau (Obs. N° 5).

C/ - Pour établir un pronostic et instituer un traitement, il importe de dissocier les deux causes :

- 1°) Lorsqu'il s'agit d'une dysplasie, le pronostic est difficile à faire, car dans ces maladies les lésions vertébrales sont habituellement rares, limitées à quelques formes, et peu évolutives. Il faut donc se méfier de toute cyphose localisée évolutive quelle qu'elle soit et la traiter par des procédés orthopédiques (corset efficace, au besoin plâtres correcteurs et éventuellement spondylodèse).

2°) Lorsqu'il s'agit d'une malformation :

a) Individualisation du type de malformation susceptible d'entraîner des troubles neurologiques :

Il faut chercher à savoir si la malformation constatée est l'une de celles susceptibles d'entraîner des troubles neurologiques (dans toutes nos observations, nous avons constaté l'existence d'une ou plusieurs hemi-vertèbres cunéiformes avec une rupture de continuité dans la liaison corps - arc neural). par contre, nous ne pouvons pas savoir si sur un groupe de malformations de ce type, constatées à la naissance, toutes évoluent vers les complications neurologiques. La réponse ne peut être donnée que par une enquête systématique faite sur l'ensemble des malformations. C'est l'un des buts du programme du G.E.S.

b) Pour toute malformation suspecte : investigations plus poussées :

Jusqu'à nouvel ordre, il faudra se méfier a priori de ce type de malformations. Le tri ne peut être fait sur des clichés standards et il nécessite des tomographies. Ce sont les tomographies de profil qui apporteront le plus de renseignements, surtout si elles offrent des coupes très rapprochées tous les 0,5 cm au moins.

c) Pour toute malformation risquant de menacer la moelle : attitude thérapeutique précocement rigoureuse.

En présence de ce type de malformation, deux attitudes thérapeutiques peuvent se discuter :
- une greffe précoce élimine à la fois le risque de troubles neurologiques et celui de l'aggravation de la déformation cyphotique, mais

...
 elle ne met pas à l'abri d'une évolution scoli-
 otique sus ou sous-jacente au moment de la
 puberté, d'où la nécessité d'une surveillance
 régulière et prolongée.

- l'expectative sous surveillance régulière
 permettrait de n'arthrodèser que les formes
 très évolutives : certaines le sont dès l'en-
 fance, d'autres ne le sont qu'en puberté. Le
 début de la période pubertaire nécessite alors
 des examens plus rapprochés permettant la mise
 en route immédiate du traitement si l'aggrava-
 tion le demande (traitement par plâtres correc-
 teurs suivis d'arthrodèse).

d) Malformations et troubles neurologiques déjà
 constitués :

A) Deux procédés peuvent réduire la compression
 médullaire : la neurochirurgie et l'ortho-
 pédie.

1°) la neurochirurgie : elle est logique par
 son action sur la compression, relati-
 vement facile et très efficace lors-
 qu'une scoliose est associée à la cy-
 phose, réellement très délicate lorsque
 la cyphose est pure car elle nécessite
 un dégagement osseux plus important. Mais
 elle n'agit pas sur la cyphose et ne
 supprime donc pas l'insuffisance venti-
 latoire propre à cette cyphose : elle ne
 supprime pas non plus le risque d'évo-
 lution secondaire chez un enfant en pé-
 riode de croissance ; elle ne règle pas
 non plus les problèmes de contention du
 rachis, les complique même, par suite de

...

la perte de substance osseuse et la fragilité du rachis au niveau de la zone réséquée.

- 2°) les plâtres correcteurs : Leur efficacité domine sur les zones les plus souples qui sont sus et sous-jacentes au sommet de la cyphose ; elle est moindre à ce niveau. La réduction orthopédique d'une cyphose très importante et raide risque donc de créer deux nouvelles angulations de la moelle sus et sous-jacente, et de ne la soulager que modérément. Ces plâtres nécessitent donc des mains expertes et une surveillance toute particulière du déroulement du redressement qu'ils permettent. Les plâtres correcteurs n'ont aucun effet sur le rétrécissement du canal. Il existe en effet un rétrécissement du canal rachidien en regard de la cyphose dans 5 de nos observations. A lui seul, il ne serait peut-être pas cause de compression médullaire cliniquement exprimée, mais sa coexistence avec une cyphose ne peut qu'accroître la nocivité de l'ensemble et ce d'autant plus que la cyphose est plus accentuée. Les plâtres correcteurs le rendront moins nocif seulement s'ils parviennent à réduire notablement la cyphose.

B) Le traitement logique peut être déduit de ces différentes constatations.

- a) Dans un premier temps les plâtres correcteurs vont réduire la cyphose, quelquefois de façon suffisante pour que son association avec le rétrécissement du

...

...

canal devienne sans danger pour la moelle et n'impose plus un complément neurochirurgical. D'autres fois, la correction de la cyphose est incomplète, il faudra secondairement faire appel à la neurochirurgie pour lever le bec osseux. Cette réséction sera moins importante grâce à la réduction orthopédique préalable, donc moins gênante pour la consolidation chirurgicale du résultat obtenu.

- b) Un maintien orthopédique du rachis est de toute façon nécessaire. Quelle que soit la méthode utilisée pour corriger la cyphose, la stabilisation osseuse ultérieure est nécessaire (greffe antérieure, greffe postérieure). Même dans les cas où l'on a l'impression de ne pas avoir besoin d'un complément neurochirurgical pour lever la compression médullaire, la persistance de la saillie osseuse dans le canal rachidien ne met pas à l'abri de compression qui pourrait survenir ultérieurement. Dans ce cas, la réséction du bec osseux serait gênée par le remaniement consécutif à la greffe pratiquée ; pour cette raison, il semble préférable de faire précéder l'arthrodèse par un acte neurochirurgical de libération.

°°°

...

...

De l'ensemble de notre étude, trois points fondamentaux nous paraissent devoir être soulignés :

- la nécessité d'une étude très précise des anomalies en cause,
 - la délicatesse du traitement de telles anomalies dont l'enjeu est la moelle, nécessite la collaboration de plusieurs spécialistes : orthopédistes, neurochirurgiens, neurologues, spécialistes des affections métaboliques de l'enfance et réanimateurs.
 - toute décision thérapeutique ne peut être prise qu'en accord avec chacun, précisant dès le départ l'ordre dans lequel ils devront intervenir.
-

Le 21 Novembre 1969

Vu le Président de thèse
Professeur A. GROSSIORD

Vu le Doyen Honoraire
Administrateur Provisoire
de la Faculté de Médecine.
Professeur G. BROUET

VU
et permis d'imprimer
Le Recteur
de l'Académie de Paris
R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

1. L. ANQUEZ Contribution à l'étude et au traitement neuro-chirurgical par transposition médullaire des paraplégies cyphotiques.
Thèse 1963.
2. L. ANQUEZ Le traitement neurochirurgical des paralysies cypho-scoliotiques.
(Acta Orthopédica Belgica - Juillet Octobre 1967)
3. J. BESSON A propos d'un cas de paraplégie spasmodique par compression chez un achondroplase.
Thèse 1956.
4. R. BOUILLET et A. VINCENT La scoliose idiopathique
(Acta Orthopédica Belgica - Mars Avril 1967)
5. P. DESHAYES E.M.C. Pédiatrie 12 - 1960.
Affection des os
Déviations vertébrales.
6. A. GIROUD et A. LELIEVRE Eléments d'embryologie 1960.
7. W.W. GREULICH et S.I. PYLE Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist.
8. J.I.P. JAMES Scoliosis 1967.
9. M. LAMY et P. MAROTEAUX Les Chondrodystrophies Génotypiques.
(L'expansion scientifique française 1960)
10. B. LECLERC Les malformations vertébrales.
Classification établie d'après l'embryologie de la colonne vertébrale.
(Communication personnelle)
11. J. LEFEBVRE et E. GUY Dysplasies du squelette de l'enfant.
E.M.C. 1968.
12. P. MAROTEAUX Chondrodystrophies avec troubles de la croissance en longueur des os. E.M.C. 1969 - Recueil N° 35
13. P. MAROTEAUX Les dysplasies spondylo-épiphysaires
E.M.C. 1969 - Recueil N° 35
14. P. MAROTEAUX Les mucopolysaccharidoses
Médecine infantile (Décembre 1967)

...

...

15. Vernon L. NICKEL, Jacquelin PERRY, Alice GARRETT,
Malcolm HEPPENSTALL.
The Halo. The journal of Bone and
Joint Surgery. October 1968
16. C. PLOUSSARD-JOHNSON Atteintes radiculo-médullaires au cours
de l'achondroplasie. Thèse Paris 1967
17. R. ROAF Scoliosis. (Basic causes of scoliosis) 1966
18. D. SARRAZIN Les sequelles osseuses radiothérapiques des tumeurs
de la fosse lombaire chez l'enfant. Thèse Paris 1959.
19. P. STAGNARA Journées d'études "Scolioses"
Lyon les 1er, 2 et 3 Février 1963.
20. P. STAGNARA, R. FAUCHET, G. BOULLIAT,
J. du PELOUX, D. MAZOYER, C. CALLAY.
A propos de 17 observations de paraplégies par
déformations vertébrales traitées par redres-
sement partiel.
Revue de chirurgie orthopédique.
Octobre Novembre 1968
21. P. STAGNARA et ses collaborateurs D. MAZOYER, R. FAUCHET, J. du PELOUX
La revue lyonnaise de médecine 15 Mai 1968
22. P. STAGNARA Le traitement de la scoliose
E.M.C. Appareil Locomoteur
4 - 1963
23. V. TEDESCO Risultati a distanza in un caso di emisoma
posteriore (Acta Orthopedica Italica)
Vol XIII Anno 1967
24. G. TONDURY Le développement de la colonne vertébrale
(Revue de la chirurgie orthopédique 1953 - 39)
25. G. TONDURY La colonne vertébrale : Recherche et Clinique.
Embryologie et Malformation de la Colonne Vertébrale.
HIPPOKRATES, éditeur, STUTTGART
(traduction faite par LECLERC)
26. R.B. WINTER, J.M. MOE, V.E. EILERS
Congenital Scoliosis. A Study of 234 Patients
treated and untreated.
(The journal of Bone and Joint Surgery
January 1968)

